FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966

N° 720

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jean LIMON

né le 12 Octobre 1931 à Paris XIIe (Seine)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

L'AMYOTROPHIE NEVRALGIQUE DU MEMBRE SUPERIEUR (SYNDROME DE PARSONAGE ET TURNER)

Président : M. DELBARRE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jean LIMON

né le 12 Octobre 1931 à Paris XIIe (Seine)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

L'AMYOTROPHIE NEVRALGIQUE DU MEMBRE SUPERIEUR (SYNDROME DE PARSONAGE ET TURNER)

Président : M. DELBARRE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Leiong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN	Georges BROUET.
1er ASSESSEUR	Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR	Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) ; DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) ; RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.) ; ROUCAYROL (J.-Cl.) ; SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) ; GOUGEROT (L.) ; TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) **Professeurs titulaires :**

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques medicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	mm.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELCARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique . .	BOUYSOU (Ch.)	Hématologie	BILSKI-PASQUIER (S.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique . . SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Conseillers administratifs . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque . Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A tous les miens.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur F. DELBARRE

Il m'a fait le très grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur L. AUQUIER

Il m'a inspiré le sujet de cette thèse
et fourni en toute amitié les meilleurs
moyens de la réaliser. Qu'il veuille
bien trouver ici le vif témoignage de
ma reconnaissance et de ma fidèlité.

A TOUS MES MAITRES.

A MES PATRONS D 'EXTERNAT .

Monsieur le Professeur TALAIRACH

Monsieur le Professeur MERLE D'AUBIGNE

Monsieur le Docteur LIEVRE

Monsieur le Docteur BLOCH-MICHEL

Monsieur le Professeur AUQUIER

Monsieur le Professeur COSTE

En souvenir des riches instants
passés à leur côté.

INTRODUCTION

L'amyotrophie névralgique (A.N.) est un syndrome douloureux, paralytique, amyotrophique et donnant souvent des troubles sensitifs objectifs. D'installation brutale, il frappe les muscles du membre supérieur et plus particulièrement ceux de la ceinture scapulaire.

Sans doute, l'importance des paralysies et de l'amyotrophie conduiront elles parfois d'emblée ces patients chez le neurologue, mais cette affection hyperalgique évoque de prime abord tantôt la douleur de la névralgie cervico-brachiale dite rhumatismale, tantôt celle de la périarthérite scapulo-humérale et le rhumatologue sera communément consulté.

Quatre des sept malades dont nous rapportons les observations, avaient subi infiltrations intra-articulaires, tractions ou manipulations avant que nous ne les examinions.

A propos de nos sept cas personnels, nous ferons une revue de la littérature et nous envisagerons les problèmes cliniques diagnostiques et pathogéniques posés par cette affection.

oOo

CHAPITRE I

HISTORIQUE .

HISTORIQUE

L'amyotrophie névralgique est le plus communément connue sous la dénomination de : syndrome de Parsonage et Turner.

Le choix du nom de ces auteurs pour désigner la maladie est aussi abusif que justifié.

Il est abusif car, depuis plus d'un siècle, ces atteintes neurologiques périphériques ont été décrites avec précision par de très nombreux médecins, dans le cadre des maladies infectieuses telles que typhoïde, grippe, pneumonie, au cours desquelles ils les rencontraient.

Il est justifié, car le mérite de Parsonage et Turner est d'avoir montré en une étude considérable portant sur 136 cas, l'unité du syndrome, quelle que soit la cause déclenchante invoquée.

oOo

Dès 1864, dans la gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie, au terme d'une étude intitulée "contribution pour servir à l'histoire des paralysies périphériques et spécialement de l'adulte " DUMENIL, chirurgien en chef à l'Hôtel Dieu de Rouen écrit : "Il existe une classe de paralysies périphériques spontanées dues à une atrophie des nerfs. Le processus morbide qui

produit ces atrophies est, dans un certain nombre de cas, sinon dans tous, de nature inflammatoire. Ces paralysies peuvent atteindre avec une égale intensité le sentiment et le mouvement, soit simultanément, soit successivement et, dans ce dernier cas, le mouvement paraît être affecté par une action réflexe. Elles sont souvent limitées à une partie des rameaux d'un ou de plusieurs nerfs et ne reproduisent pas nécessairement la distribution anatomique des troncs. Elles peuvent s'accompagner d'altération de nutrition non seulement dans les muscles, mais encore dans la peau et les articulations.

La symptomatologie de ces paralysies reproduit presque identiquement celle des paralysies par traumatisme des nerfs, mais leur marche mérite une étude à part. Elles sont susceptibles de guérison mais souvent celle-ci est lente et reste incomplète...

Ce que j'ai observé me donne la conviction intime que bien des paralysies de cause obscure ont leur point de départ dans de véritables névrites spontanées. "

Remarquons la mise en évidence de notions importantes : la fréquence d'une atteinte neurologique en mosaïque, l'amyotrophie, l'évolution lente vers la guérison.

oOo

Successivement GOWERS en 1892, ALLBUTT et ROLLESTON en 1910, OPPENHEIM en 1911, HARRIS en 1926 rapportent des cas d'atteinte du nerf de Charles Bell ou du nerf circonflexe observées dans les suites de maladies infectieuses comme la pneumonie ou la fièvre typhoïde.

PITRES-VAILLARD et LAIGNEL-LAVASTINE avaient fait en I924, une étude très précise des atteintes périphériques à type de mono ou de polynévrites survenant lors des intoxications exogènes et endogènes, des maladies infectieuses, des maladies parasitaires, des avitaminoses.

A propos des paralysies survenant dans les suites de la fièvre typhoïde chez certains patients, PITRES-VAILLARD et LAIGNEL-LAVASTINE écrivent :

" Après avoir éprouvé quelques douleurs d'intensité très variable selon les cas, ou sans aucun prélude sensitif, le convalescent s'aperçoit qu'un ou plusieurs de ses muscles s'affaiblissent et deviennent en peu de jours complètement impotents. Leur paralysie est flasque, elle s'accompagne rapidement d'amyotrophie avec modification des réactions électriques dans le sens de la réaction de dégénérescence partielle ou totale, et, le plus souvent aussi d'abolition des réflexes tendineux ".

Nous verrons que cette description est vraiment très semblable à celle de PARSONAGE et TURNER et nous pensons que cette forme appelée "amyotropho-névritique neuropathique non héréditaire de l'adulte ou maladie de DUMENIL" par PITRES-VAILLARD et LAIGUEL-LAVASTINE entre dans le cadre de l'amyotrophie névralgique.

A partir de I940, la connaissance de la maladie fait un grand progrès nosologique.

BRAIN appelle "névrite spinale" un syndrome affectant les cinquième et sixième racines cervicales et le rapporte à une névrite interstitielle au niveau des trous de conjugaison.

WYBURN-MASON, en I94I, publient une série de 42 cas baptisés "névrite brachiale et insistent sur l'accroissement considérable de la fréquence de ce syndrome.

RICHARDSON, en I942, fait une remarque identique à propos de 9 paralysies du grand dentelé associées ou non à des parésies des muscles de la ceinture scapulaire.

BURNARD et FOX, la même année, décrivent des "névrites multiples de la ceinture scapulaire".

SPILLANE, en I943, rapporte 46 cas de "névrite localisée" de la ceinture scapulaire.

TURNER, en I944, publie 36 cas qui seront repris dans l'étude de 1948.

DIXON et DICK, en I945 étudient 16 cas d'une radiculite brachiale aiguë devenue inhabituellement fréquente.

Névrite spinale,
Névrite toxique du nerf du grand dentelé,
Névrite multiple de la ceinture scapulaire,
Névrite localisée de la ceinture scapulaire,
Radiculite brachiale aiguë,
Névrite infectieuse,
Névrite brachiale.

La multiplicité des dénominations illustre bien le fait qu'aucune des pathogénies sous-entendues n'est convaincante.

En I948, M.J. PARSONAGE (Chief Clinical Assistant department for nervous diseases - Guy's Hospital) et J.W. ALDREN TURNER (Neurologist-St. Bartholomew's Hospital London) font une étude détaillée portant sur le nombre impressionnant des 136 cas et proposent les termes d'"amyotrophie névralgiques" ou de "syndrome de la ceinture scapulaire" pour ne pas préjuger d'une étiologie infectieuse. Cette exceptionnelle série de 136 cas semble avoir été obtenue grâce à la collaboration de nombreux médecins servant dans les

armées britanniques et assurant la surveillance médicale d'importants effectifs mobilisés de I940 à 1945.

En 1957, PARSONAGE et TURNER font une nouvelle étude portant sur 82 malades, en milieu civil cette fois-ci et s'intéressent plus particulièrement au pronostic de l'affection.

En I960, deux auteurs américains, MAGEE et DEJONG, font état de 23 cas de névrite brachiale paralysante. Ils estiment que le syndrome se rencontre aux Etats-Unis de façon régulière, mais que, mal connu, il est souvent confondu avec d'autres affections et particulièrement avec la poliomyélite.

En France, l'amyotrophie névralgique, plus connue sous le nom de syndrome de Parsonage et Turner, a été l'objet de la thèse de DUCROS (Bordeaux I958) qui rapporte dix cas en milieu militaire. Au cours des Entretiens de Bichat de 1961, BOUREL et SABOURAUD signalent avoir observé quelques cas et attirent l'attention sur ce syndrome.

Enfin, en I964, JUILLET et ses collaborateurs du Val de Grâce publient 8 cas dont ils font une étude détaillée dans la revue neurologique tandis que ARNOULD, TRIDON et LAXENAIRE, à Nancy, rapportent trois observations personnelles de "névralgie brachiale amyotrophique".

Nous voyons qu'il aura fallu près de quatre vingts ans pour passer de la notion de manifestations neurologiques périphériques identiques entre elles, mais soigneusement éparpillées dans les différents chapitres de la pathologie, à la notion de syndrome neurologique unique relevant d'étiologies multiples.

oOo

CHAPITRE II

CLINIQUE

CLINIQUE

Le tableau clinique est simple. Sans aucun prodrome s'installe une douleur de l'omoplate qui peut irradier vers le moignon de l'épaule et la face postéro-externe du bras ou vers le cou.

Cette douleur dure quelques heures, une ou deux semaines ou davantage. Elle cède la place à une paralysie flasque des muscles de la ceinture scapulaire et souvent du bras. L'amyotrophie est rapide. Dans certains cas, il existe des troubles objectifs de la sensibilité superficielle.

oOo

AGE

Tous les âges peuvent être frappés. Les cas extrêmes publiés ont huit ans (MAGEE et DEJONG) et soixante et onze ans (PARSONAGE et TURNER 1957).

La plupart des patients sont âgés de vingt à quarante ans. Ces chiffres, de même que la prédominance masculine très marquée sont sans signification pour les statistiques faites en milieu militaire. Mais les études civiles donnent des résultats approchants avec toutefois une moyenne d'âge nettement plus élevée.

WYBURN MASON 1941 - 42 cas - 13 hommes - 8 femmes -

Age	Nombre de cas
30 - 39	6
40 - 49	9
50 - 59	9
60 - 69	10
70 - 79	8

TURNER et PARSONAGE 1957 - 82 cas - 54 hommes - 28 femmes.

Age	Nombre de cas
0 - 10	0
11 - 20	5
21 - 30	7
31 - 40	24
41 - 50	26
51 - 60	11
Plus de 60 ans	9

MAGEE et DEJONG 1960, 23 cas, 21 hommes, 2 femmes, dont la majorité se répartit assez également de la troisième à la sixième décennie.

Nos sept cas personnels comprennent : cinq hommes, deux femmes respectivement âgés de 36, 41, 46, 49, 5I, 52, et 63 ans.

Fait notable, important pour la pratique quotidienne, l'amyotrophie est loin d'être l'apanage . quasi-exclusif du sujet jeune comme on le dit parfois.

oOo

CAUSES DETERMINANTES

Une cause déterminante est retrouvée dans des proportions variables selon les auteurs. Trente à soixante douze pour cent des cas surviendraient à la période de convalescence d'une maladie infectieuse, ou d'une intervention chirurgicale ou, plus généralement, après une agression, de quelque nature qu'elle soit : injection vaccinale, sérothérapie, surmenage.....

Pour SPILLANE, 26 de ses 46 cas, soit 56 %, se trouvaient déjà à l'hôpital pour une autre affection lors du début du syndrome.

Proportions approchantes pour PARSONAGE et TURNER (1948), sur 136 cas, 66 sont déjà à l'hôpital soit 48 % mais, de plus, l'existence d'un facteur déterminant leur paraît évident pour 98 cas, soit 72 %.

Il est intéressant de remarquer que dans leur seconde étude faite en milieu civil et publiée en 1957, les mêmes PARSONAGE et TURNER ne retrouvent un facteur déterminant que dans vingt trois cas sur 82, soit 28 %.

Mêmes proportions dans la statistique américaine de MAGEE et DEJONG. Une cause déclenchante est invoquée dans 7 cas sur 23, soit 30 %. Les deux publications françaises chiffrées découvrent une étiologie:

dans 8 cas sur 10 DUCROS 1958

dans 3 cas sur 8 JUILLET 1964

Dans le long catalogue des maladies et des interventions dont la convalescence a été marquée par l'apparition d'une amyotrophie névralgique nous relevons :

Rougeole

Scarlatine - diphtérie

Paludisme

Typhus

Typhoïde

Dysentérie bacillaire

Mononucléose infectieuse

Hépatite épidémique

Pneumopathies aiguës

Grippes.

Vaccinations : anti-variolique

T.A.B.

typhus

diphtérique

Le syndrome commence exceptionnellement à la phase aiguë de la maladie. Le plus souvent il existe un intervalle libre dont la durée varie de deux à vingt jours.

Mêmes délais à la suite des interventions chirurgicales.

oOo

Les vaccinations, rangées parmi les causes déterminantes par certains auteurs (PARSONAGE et TURNER, DUCROS) sont récusées par d'autres (JUILLET et Collaborateurs).

SPILLANE , dont les 46 cas sont rencontrés parmi les troupes britanniques combattantes, évoque la rareté du syndrome au cours des années qui précèdèrent la seconde guerre mondiale, sa fréquence relative depuis, et se demande si les multiples vaccinations que subissent les militaires et le lieu des injections : le dèltoïdes ou la face postérieure de l'épaule, ne favorisent pas l'éclosion du syndrome.

Mais SPILLANE ne rapporte aucun cas précis dû à une vaccination.

Dans la statistique de PARSONAGE et TURNER, l'enquête concernant l'existence ou non de vaccinations dans les antécédents immédiats n'est faite que 67 fois sur 136.

Sur ces 67 malades, 11 avaient eu des inoculations (T.A.B. antitétaniques - anti-typhiques) durant les quatre semaines qui avaient précédé le début de l'amyotrophie névralgique.

DUCROS, dans son étude faite sur les malades de l'hôpital militaire R. PICQUE de Bordeaux, rapporte quatre de ses dix cas à des injections vaccinales:

	Etiologie	Intervalle libre avant l'apparition des douleurs :
Cas n° 1	3e injection de T A B D T	quelques jours
Cas n° 2	revaccination T A B D T	15 jours
Cas n° 3	rappel de vaccination anti-typhique	15 jours
Cas n° 7	3e injection de T A B D T	12 jours

Nous remarquerons l'identité des délais retrouvés avec ceux communément admis par tous les auteurs. Les accidents se sont produits à la suite d'une troisième ou d'une quatrième injection de vaccin, non à la première, et celà mérite qu'on y prête attention.

Nous n'avons pas trouvé mention de rapports significatifs entre le côté où sont faites les injections vaccinales et le côté de l'A.N.

oOo

Par rapports à ces faits, JUILLET et Collaborateurs, militaires eux aussi, prennent une attitude nettement tranchée.

Considérant que dans leurs huit cas, aucune étiologie vaccinale ne peut être retenue, ils concluent : "du reste, à propos du rôle des vaccinations, si souvent invoqué, notre opinion est bien nette : comment, en effet, retenir cette étiologie, alors qu'en cinq ans, à l'occasion des opérations militaires d'Algérie, plusieurs millions de soldats étaient vaccinés et revaccinés et que pendant la même période nous ne relevions que huit cas ?" ! Cette attitude nous paraît pour le moins surprenante.

Nous nous permettrons plusieurs remarques : si l'utilité des vaccinations ne peut être contestée, le chapitre des accidents post-vaccinaux n'est pas un chapitre imaginaire et il suffit de parcourir la littérature pour en trouver de nombreuses preuves.

Nous rappellerons pour mémoire qu'après TAB KNACK, en I 1916, décrit une névrite cubitale. LHERMITTE, en 1919 une polynévrite touchant les 5e, 6e et 7e racines cervicales. Au cours des seules années 40, on peut faire état de près d'une dizaine de thèses et travaux divers traitant des accidents neurologiques périphériques post-vaccinaux.

Par ailleurs, si des millions d'enfants subissent la vaccination Jénnérienne sans incidents, quelques uns meurent d'encéphalite (0,50 à 3 pour 10.000 selon les statistiques).

Mais le respect d'une orthodoxie exigeant que les vaccinations ne soient jamais nocives est parfois si grand qu'il oonduit certains médecins à des retournements inattendus.

Rapportant l'observation d'une fillette de 8 ans qui, neuf jours après une injection de rappel de DTTAB, fait une paralysie de tous les muscles de la main, de l'avant-bras, du biceps, du deltoïde, des ronds et du grand pectoral ayant évolué vers l'atrophie ; ou celle d'une autre fillette qui, le lendemain d'une injection de sérum antitétanique fait une paralysie faciale complète de type périphérique, SOREL et Collaborateurs en 1959, loin d'établir une corrélation directe entre les injections et les paralysies rappellent les notions nouvellement connues sur l'endémicité et presque l'ubiquité de la poliomyélite.

oOo

Nous ne saurions clore ce chapitre sans insister sur l'accroissement du nombre des amyotrophies névralgiques observées durant la seconde guerre mondiale.

Pour les troupes, comme pour les populations civiles menacées, le danger, l'anxiété, l'inconfort, le surmenage physique sont vraisemblablement des circonstances favorisantes importantes. Nous ferons, à cette occasion, un rapprochement avec la causalgie ou syndrome de Weir-Mitchell décrit pour la première fois lors de la guerre de sécession, disparaissant lors des périodes de paix, reparaissant lors des conflits.

oOo

Les auteurs que nous avons lus excluent de leur statistique les atteintes neurologiques périphériques du membre supérieur consécutives à

des injections de sérum, mais ils soulignent dans l'ensemble l'identité existant entre l'amyotrophie névralgique telle qu'ils la décrivent et les paralysies de la maladie du sérum.

Pendant le même laps de temps durant lequel ils observaient leurs 136 patients, PARSONAGE et TURNER rencontraient trois paralysies post- séro-thérapiques.

Toutefois, l'un de leurs cas, rangé dans la catégorie : "début du syndrome après vaccination", nous semblerait mieux rangé parmi les accidents post-séro-thérapiques.

Le: voici :

"Un cas remarquable fut celui d'un homme en traitement pour une uréthrite non spécifique auquel fut administré du TAB intra-veineux pour provoquer un choc protidique. Deux heures plus tard, apparaissait une vive douleur au niveau de la partie postérieure des deux épaules. Elle dura quelques jours. Le lendemain du jour pû il reçut le TAB s'installait une paralysie complète du grand dentelé gauche".

Bien que le TAB soit en cause, le choix de la voie intra-veineuse dans le propos délibéré de provoquer un choc, ne permet pas de ranger ce cas parmi les vaccinations.

oOo

Or, quelle que soit la nature de la cause déterminante, trouvée ou non, l'amyotrophie névralgique se développe, nous allons le voir avec une allure quasi stéréotypée.

SYMPTOMATOLOGIE

Le début :

Le début n'est précédé par aucun prodrome. C'est brutalement que la douleur se révèle comme le symptôme initial.

La douleur :

De début aigu ou subaigu, volontiers nocturne, elle est presque d'emblée à son acmée ou d'intensité rapidement croissante.

Les malades la comparent à une brûlure au fer rouge, à un déchirement , à un écrasement des chairs plus qu'à un simple coup de poignard.

Son siège électif est l'épine de l'omoplate avec des irradiations ascendantes vers le trapèze, la base du cou et surtout descendantes vers la moitié supérieure du bras, principalement à sa face postéro-externe. Plus rarement, ces irradiations gagnent le coude, l'avant-bras. La main et les doigts semblent exceptionnellement touchés.

La douleur est exacerbée par les tentatives de mobilisation de l'épaule ou de palpation, mais non ou fort peu par les mouvements du cou. Elle dure quelques heures à quelques jours, parfois une à deux semaines. Elle peut persister, mais en général beaucoup moins vive pendant plusieurs mois. En règle, la mobilité passive de l'épaule est rigoureusement normale mais dans quelques cas, PARSONAGE et TURNER expliquent les douleurs résiduelles par une "épaule partiellement gelée".

Elle ne cède pas aux antalgiques habituels et les opiacés sont parfois nécessaires au début.

Cette douleur peut être uni ou bilatérale. La bilatéralisation, lorsqu'elle survient, 7 fois sur 46 pour SPILLANE, 39 fois sur 136 pour PARSONAGE et TURNER, peut se faire en des délais variables allant de quelques heures à quelques semaines.

Le côté frappé le premier n'est pas forcément le plus douloureux.

Une attaque douloureuse d'un côté n'est pas immanquablement suivie de paralysie, bien qu'il existe le plus souvent une relation entre la topographie de la douleur et le siège des paralysies de même qu'entre l'intensité de la douleur et l'importance des paralysies et de l'amyotrophie résultantes.

La qualité de droitier ou de gaucher ne semble pas déterminer le côté de l'atteinte bien qu'il existe une prédominance droite évidente pour tous les auteurs. SPILLANE : 30 atteintes droites pour 46 cas.

Du même côté, on peut assister à plusieurs attaques douloureuses successives séparées par plusieurs jours ou semaines de rémission, la dernière seule étant suivie de paralysie.

Dans d'autres cas, l'importance de la paralysie augmente après chaque vague douloureuse (Obs. n° 4).

Paralysies :

Les paralysies apparaissent en règle au décours de la phase aiguë de la douleur.

On peut discuter la date réelle de survenue de la paralysie, la douleur à elle seule interdisant tout mouvement au malade à la phase hyperalgique.

Le degré de faiblesse des muscles touchés est variable. On observe tantôt la paralysie complète de certains muscles, tantôt de simples parésies. Les deux types d'atteinte peuvent coexister, chez le même malade dans des muscles différents.

Pratiquement, tous les muscles de la ceinture scapulaire et du membre supérieur peuvent être touchés. Mais il n'existe, à notre connaissance, aucun cas dans la littérature d'atteinte globale où tous les muscles soient intéressés en même temps.

Les muscles les plus fréquemment paralysés sont le deltoïde, le sous-épineux, le grand dentelé, le sus-épineux, le biceps, le triceps, le long supinateur.

Dans un cas rapporté par ALAJOUANINE (1950), il existe une atteinte diaphragmatique associée. Nous y reviendrons à propos de notre observation n° 1.

Les paralysies se distribuent suivant quatre possibilités :

- paralysie des muscles innervés par un seul nerf périphérique,
- combinaison de l'atteinte totale ou parcellaire de plusieurs nerfs périphériques,
- paralysies atteignant les muscles innervés par une ou plusieurs racines cervicales,
- coexistence d'une atteinte périphérique et d'une atteinte radiculaire.

oOo

L'amyotrophie est très précoce et se constitue très rapidement après la période algique. Son importance est variable, elle est parfois massive.

La possibilité de troubles des réflexes ostéo-tendineux, diminution ou abolition est certaine. Ces troubles semblent en rapport avec l'importance de l'atteinte paralytique et amyotrophique du muscle qui exécute le réflexe et non avec une atteinte de l'arc réflexe. Ces troubles des réflexes n'ont donc pas la signification d'une abolition vraie.

oOo

Il existe fréquemment des troubles de la sensibilité objective mais ils restent généralement faibles par rapport à l'importance de l'atteinte motrice. PARSONAGE et TURNER ne les trouvent que dans 58 cas sur 136, mais un très grand nombre de leurs malades ne sont examinés par eux que longtemps après la période de début et nombre d'entre eux, qui ne sont pas comptés dans les 58 cas, conservent le souvenir d'engourdissements localisés pendant la période de début.

MAGEE et DEJONG notent 16 fois des troubles de la sensibilité objective sur 23 cas. L'atteinte la plus fréquente de la sensibilité objective est constituée par une anesthésie du moignon de l'épaule dans le territoire du circonflexe associée à une paralysie du deltoïde.

On peut raisonnablement penser dans ce cas qu'on est en présence d'une lésion tronculaire par atteinte du nerf circonflexe.

Mais il est possible de rencontrer l'association d'une atteinte parétique et amyotrophique de distribution radiculaire (par exemple C_5C_6 : grand dentelé, deltoïde, sus-épineux, sous-épineux, grand rond, biceps brachial antérieur) avec une atteinte sensitive de type périphérique (par exemple anesthésie dans le territoire du musculo-cutané à l'avant-bras).

La perte de sensibilité peut être rédiculaire alors que la parésie correspond à la distribution d'un nerf périphérique (par exemple atteinte du biceps et du brachial antérieur).

oOo

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Les radiographies du rachis cervical sont normales ou ne montrent que des anomalies en rapport avec l'âge.

Le liquide céphalorachidien, chaque fois qu'il a été prélevé, a toujours été normal, à la période aiguë et plus tard tant en ce qui concerne les éléments figurés que la chimie.

La numération globulaire et la formule sanguine sont normales. Il n'y a pas d'augmentation des éosinophiles.

La vitesse de sédimentation est normale. Toutes les recherches virales entreprises ont été négatives.

Les seuls renseignements positifs nous sont apportés par l'examen électrique.

L'électro-diagnostic classique ne donne des renseignements qu'après un mois d'évolution et parfois plus.

L'électromyogramme, au contraire, permet d'affirmer très tôt l'atteinte neurogène périphérique. On constate en effet :

- la présence de potentiels dits de fibrillation brefs et d'amplitude faible,
- l'absence de toute activité volontaire aux tentatives de contraction si la dénervation est totale,

- l'existence d'un tracé apauvri mais dont les potentiels d'unité motrice conservent une morphologie normale aux efforts de contractions si la dénervation est partielle.

L'effort maximum n'inscrit souvent, alors, qu'un tracé simple accéléré.

A l'épreuve de stimulo-détection - enregistrement de l'activité électrique d'un muscle dénervé lors du passage d'un courant galvanique - apparition souvent précoce de potentiels de fibrillations dites stimulées.

- l'absence de fasciculation,
- l'absence d'oscillations uniques,
- l'absence de synchronisation

permettent d'éliminer une atteinte de la corne antérieure et d'affirmer la nature périphérique de lalésion.

L'intérêt primordial de l'électromyogramme est à nos yeux pronostique.

Tandis que l'électrodiagnostic ne donne que des renseignements tardifs.

L'électromyogramme, très précocément, est susceptible de recueillir des potentiels caractéristiques dits de réinnervation qui se produisent lors des tentatives de contractions volontaires, bien avant que la réponse musculaire soit cliniquement visible et alors que le testing classique est toujours à zéro.

Tandis que ces potentiels de réinnervation augmentent, la proportions des fibrillations diminue pour disparaître totalement lorsque la réinnervation est achevée.

L'EVOLUTION

Elle se fait, en règle, vers la guérison avec un minimum de séquelles mais très lentement.

Une bonne récupération nécessite un délai de un à trois ans. Nous appelons bonne récupération, un testing musculaire à quatre et plus, c' est-à-dire une amplitude complète du mouvement contre la gravité avec bonne résistance partielle. Il est fréquent que les premiers signes d'amélioration ne se manifestent pas avant le sixième mois. Des récupérations plus rapides, en quelques mois seulement peuvent se voir (obs. n° 6).

Chez quelques malades, enfin la récupération de certains muscles est très faible ou nulle après trois et même cinq ans d'évolution.

Dans leur seconde étude de I957, échelonnée sur 15 ans et portant, nous le rappelons, sur 82 malades, TURNER et PARSONAGE étudient les délais de récupération nerf par nerf;

Sans doute étaient-ils désireux de voir s'il était possible de porter un pronostic dèslespremiers jours de la maladie en fonction de la topographie des paralysies.

Les résultats de cette minutieuse analyse ne nous paraissent pas concluants.

La multiplication des catégories, aussi nombreuses que les nerfs du membre supérieur, réduit à quelques cas le matériel qui entre dans chacune d'elles.

De plus, ces échantillons ne sont pas homogènes car ils associent des paralysies complètes et des paralysies partielles d'importance diverse.

Enfin, pour chacune de ces catégories réduites, nous constatons que l'éventail est très ouvert et que tout peut se voir, de la récupération très rapide, en quelques mois à la récupération très lente, incomplète ou absente.

Il est toujours possible, dans ces conditions, de dire comme PARSONAGE et TURNER, que la récupération d'un deltoïde (nerf circonflexe) est plus rapide que celle d'un grand dentelé (nerf de Charles Bell), mais ce n'est plus alors qu'une impression clinique.

Il ne nous paraît pas non plus possible à la période de début de porter un pronostic sur l'importance de la paralysie et de l'amyotrophie, mais il est certain qu'un début de récupération précoce, dès les premières semaines, même s'il s'agit d'une paralysie massive, est un facteur de bon pronostic (obs. n° 6).

La récupération de la force de muscles entièrement paralysés peut certainement encore commencer neuf à douze mois après le début. Elle peut se poursuivre pendant au moins deux ans (obs. n° 1).

Nous avons vu l'importance des renseignements fournis par l'électromyogramme dans ces cas.

Les rechutes sont rares (MAGEE et DEJONG 1/23) mais certainement possibles. Elles surviennent du même côté que l'atteinte initiale, ou du côté opposé. Les délais généralement observés vont de six mois à plusieurs années.

Les atteintes bilatérales où les deux attaques sont séparées par un certain intervalle sont classées différemment selon les auteurs, soit parmi les cas à rechute, soit parmi les cas bilatéraux.

TRAITEMENT

Il est bien difficile d'apprécier son efficacité dans une affection qui a tendance à l'amélioration spontanée.

Notons que les opiacés sont souvent nécessaires au début pour juguler cette douleur particulièrement atroce.

Nous n'avons aucune preuve objective de l'activité éventuelle des corticoïdes dont certains malades ont cru tirer bénéfice. Nous pouvons cependant remarquer dans notre série que la guérison de loin la plus prompte a été observée chez un malade en traitement pour syndrome néphrotique et recevant des doses élevées de corticoïdes (Obs. 6). S'agit-il d'une coïncidence ?

C'est une rééducation progressive et bien conduite en milieu spécialisé qui nous semble, jusqu'à présent, le meilleur secours à proposer.

oOo

CHAPITRE III

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

La poliomyélite, la hernie discale cervicale, la sclérose latérale amyotrophique sont les erreurs de diagnostic les plus communément rencontrées dans la littérature. En fait , devant une amyotrophie névralgique, on est en présence d'une algie du membre supérieur d'un type particulier et se sont toutes les causes d'algies du membre supérieur qu'il faut éliminer.

LA POLIOMYELITE

Lorsque les phénomènes algiques sont modérés ou très transitoires, ce qui arrive parfois ou bien lorsque le malade est vu tardivement et qu'il n'est pas prêté assez d'attention à l'anamnèse on conçoit que ces phénomènes paralytiques brutaux avec amyotrophie, abolition de réflexes et absence de signes pyramidaux évoquent d'abord la maladie de HEINE MEDINE. Certains ont même voulu faire de l'amyotrophie névralgique, une forme de poliomyélite atypique. Celà ne paraît guère soutenable.

L'amyotrophie névralgique n'est pas saisonnière. Les cas sont régulièrement répartis tout au long de l'année. Les lieux d'endémicité connus n'ont aucune incidence. Il n'existe aucun prodrome ; l'état général est conservé. Il n'y a pas de syndrome méningé. Le liquide céphalorachidien est toujours normal à la période aiguë et le demeure pendant toute l'évolution. Enfin les troubles objectifs de la sensibilité, si souvent notés dans l'amyotrophie névralgique, sont vraiment tout à fait anormaux dans la poliomyélite.

Les recherches virologiques et l'étude des anticorps sériques sont négatives. Remarquons que ces caractères qui permettent d'éliminer le diagnostic de poliomyélite semblent bien éliminer en même temps toute étiologie virale.

oOo

SYNDROME DE GUILLAIN BARRE

Le syndrome de GUILLAIN BARRE est particulièrement intéressant à étudier en raison de certaines ressemblances frappantes avec l'amyotrophie névralgique.

Nous nous fonderons sur une étude de J. CAMBIER, elle-même inspirée par la thèse de NOUAILHAT (Paris 1963) qui analyse 144 observations.

Il existe, certes, des différences cliniques évidentes et les deux maladies sont nettement distinctes l'une de l'autre.

Dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE, le début est progressif insidieux par des paresthésies des extrêmités plus ou moins associées à des myalgies, des arthralgies. Les paralysies apparaissent progressivement, commencent volontiers par les membres inférieurs et s'étendent de façon ascendante pendant une à deux semaines.

A la période d'état, il existe une paralysie flasque, grossièrement symétrique avec aréflexie. L'atteinte prédomine volontiers sur un groupe musculaire particulier. Les muscles du tronc peuvent être touchés. L'amyotrophie est modérée.

Les douleurs qui ont souvent marqué le début avec les paresthésies, persistent plus ou moins longtemps après l'installation des paralysies.

Une hypoesthésie cutanée existe dans 50 % des cas.

Une hypoesthésie articulaire dans 75 % des cas.

L'atteinte des nerfs crâniens, qui ne s'observe que dans 50 % des cas, est très caractéristique du syndrome.

Des troubles sphinctériens s'observent dans 1/4 des cas.

Il n'y a jamais de signe d'atteinte médullaire et le cutané plantaire se fait toujours en flexion.

La biologie est domin ée par la dissociation albumino-cytologique (albuminorachie supérieure à 0,50 g/l, atteignant fréquemment 1 g/l et plus, pour un taux de cellules inférieur à 10 éléments par mm3). L'évolution est spontanément favorable dans la majorité des cas. Le pronostic est soumis à l'apparition possible de troubles respiratoires qui peuvent être mortels en l'absence de réanimation mais qui guérissent parfaitement lorsque la respiration assistée permet de franchir le cap critique.

La description rapide de ce tableau clinique nettement individualisé et bien distinct de l'amyotrophie névralgique, nous permet déjà d'attirer l'attention sur certaines similitudes entre le GUILLAIN-BARRE et l'amyotrophie névralgique.

Dans les deux cas, nous sommes en présence d'un syndrome radiculo-névritique, avec aréflexie sans atteinte centrale.

Dans les deux cas nous trouvons constamment des troubles objectifs de la sensibilité.

Dans les deux cas, l'évolution est dans l'ensemble favorable malgré l'intensité alarmante des signes de la période aiguë.

Dans les deux cas, l'étiologie demeure inconnue, mais, et c'est sur quoi nous voulons surtout insister, la coïncidence entre les conditions étiologiques des deux affections est très troublante.

En effet, le syndrome de GUILLAIN-BARRE, qui s'observe à tout âge, se présente habituellement sous forme de cas sporadiques, il n'existe pas de recrudescence estivo-automnale. Surtout, "l'installation du syndrome de GUILLAIN-BARRE peut être précédée à court terme d'un épisode pathologique d'allure infectieuse. Exceptionnellement, il s'agit d'une maladie infectieuse bien définie : mononucléose infectieuse, hépatite épidémique, zona ; dans la majorité des cas, il s'agit d'un état pathologique dépourvu de spécificité : état infectieux d'allure grippale, infection respiratoire haute, épisode digestif fébrile. Un tel antécédent est découvert dans environ la moitié des cas ; souvent une période de latence sépare cet antécédent infectieux des premiers signes neurologiques mais la durée de cette phase intermédiaire est très variable et il arrive que le syndrome de GUILLAIN-BARRE s'installe au décours même de l'infection. Dans l'autre moitié des cas, il n'existe aucun antécédent significatif.

A titre exceptionnel, on a signalé des syndromes de GUILLAIN-BARRE consécutifs à une vaccination anti-rabique, à l'injection de sérum antitétanique, voire d'anatoxine, à l'injection de cellules fraîches, à certains accidents d'intolérance médicamenteuse.

Voilà des faits qui se superposent presque trait pour trait à ceux que nous avons analysés à propos des circonstances d'apparition de l'amyotrophie névralgique.

Ils laissent supposer que dans l'un comme dans l'autre cas, nous sommes en présence d'un mode de réaction particulier de l'organisme à des facteurs étiologiques très divers et non nécessairement infectieux.

LA MALADIE DE BORNHOLM

La myalgie de BORNHOLM, beaucoup plus rare que l'amyotrophie névralgique, peut prêter à discussion. Une de nos malades (BO..., obs. n° 1), avait d'abord été classée sous cette rubrique.

Due au virus coxsackie, la maladie est franchement épidémique, Précédées de prodromes, coryza, pharyngite, troubles intestinaux, les myalgies qui peuvent intéresser la ceinture scapulaire aussi bien que d'autres territoires musculaires sont de début brutal, à type de broiements, d'arrachements elles font hurler le malade lors des paroxysmes; elles sont suivies d'amyotrophie. Il n'y a pas de signes neurologiques, pas de paralysies pas de troubles sensitifs objectifs. Les réflexes sont normaux ou modifiés en fonction de l'amyotrophie.

Enfin, on constate la présence des virus coxsackie dans les selles (ce qui n'est pas une preuve absolue puisqu'il existe des porteurs sains) et les réactions de déviation du complément et de neutralisation du virus sont positives.

Les biopsies musculaires montrent : des infiltrations en foyer (mononucléaires et quelques polynucléaires) dans les faisceaux musculaires. Dégénérescence hyaline de la fibre musculaire avec disparition de la striation suivie d'atrophie de la fibre aboutissant à la rupture du faisceau musculaire dont la gaine apparait vide, remplie d'une matière hyaline acidophile.

L'inoculation de fragments musculaires provenant des biopsies, permettrait de retrouver le virus coxsackie avec une grande fidèlité.

Les formes cliniques, formes pleurodyniques en imposant pour une pneumopathie aiguë, formes abdominales simulant une urgence chirurgicale, les formes lombaires faisant croire à une colique néphrétique nous

éloignent du cadre de l'amyotrophie névralgique. L'évolution se fait vers la guérison en trois mois.

Pour illustrer le fait que la maladie de BORNHOLM peut revêtir un aspect très proche de celui de l'A.N. nous rapporterons ici l'observation n° 3, de l'étude de G. DESSE, consacrée à la maladie de BORNHOLM.

" Mademoiselle C..., institutrice, 38 ans, se réveille un matin avec une violente douleur de l'omoplate gauche. Puis s'installe une douleur de la nuque, type torticolis avec limitation des mouvements du cou. La température ne s'élève pas au-dessus de 37° 8. Rapidement, apparaissent des douleurs intolérables de tout le membre supérieur gauche. Les douleurs deviennent atroces clouant la malade au lit avec quelques périodes de rémission. Ces douleurs sont à type d'élancement ; les réflexes sont exagérés. Puis s'installe progressivement une amyotrophie du deltoïde, du biceps, de tous les muscles de l'avant-bras et de la main.

Vue un mois après le début de l'affection, amyotrophie de tous les muscles du membre supérieur gauche. Douleur de tout le bras, plus précise à la face dorsale du médius alors qu'elle est à type de fourmillement dans toute la main et les doigts, pouce excepté. Réflexes abolis au membre supérieur gauche. Température à 37°7 ; vitesse de sédimentation normale. Les douleurs et l'amyotrophie diminuent progressivement en trois mois".

Nous voyons que l'absence de paralysie est pratiquement le seul élément qui nous interdise de porter le diagnostic d'AN.

PERIARTHRITE SCAPULO-HUMERALE

Le diagnostic de P.S.H. a souvent été fait à tort devant une A.N. et il n'est pas rare que ces malades aient reçu une ou plusieurs injections de corticoïdes intra-articulaire.

Cette erreur surprend lorsqu'on est en présence d'une AN typique où il n'existe ni douleur cervicale ni aucun des points douloureux scapulaires classiques (sous-acromial externe, sous coracoïdien ou sur le trochin) ni a fortiori de raideur de l'épaule comme le montre l'étude des mouvements passifs qui ne conditionnent pas la douleur et ne sont pas limités.

Elle est au contraire, bien excusable lorsqu'on est en présence d'une amyotrophie névralgique à laquelle s'associe une atteinte vraie de l'articulation de l'épaule sans doute par mécanisme sympathique ou réflexe.

Nous n'avons trouvé dans la littérature anglo-saxonne qu'une allusion à de tels cas : "Il n'est pas inhabituel qu'une douleur légère persiste après l'arrêt de la douleur intense et ceci est dû dans quelques cas à une épaule partiellement gelée". (PARSONAGE et TURNER 1957).

L'observation rapportée par F. COSTE ; C. LABROUSSE ; B. PEJSACHOWICZ et J.B. PAOLAGGI, illustre bien cette possibilité :

"Monsieur R..., I7 ans, commence inopinément à souffrir de la région acromiale gauche le 25 septembre I954. Le lendemain , en voulant faire de la barre fixe, il constate une faiblesse des muscles de l'épaule gauche.

Au cours des jours suivants, la douleur devient violente. Elle intéresse le moignon de l'épaule gauche, la face externe du bras, la face dorsale de l'avant-bras, une limitation douloureuse des mouvements de l'épaule s'installe progressivement.

Trois semaines après le début, une injection intra-articulaire de corticoïdes, faite en ville, ne procure aucun soulagement.

A l'entrée dans le service, le 24 octobre I964, la douleur persiste.

Il existe une amyotrophie du deltoïde, du sus et du sous-épineux, du biceps et du triceps.

L'étude de la force musculaire montre une faiblesse importante de ces muscles et des extenseurs de la main. Les réflexes ostéo-tendineux sont diminués par rapport au côté opposé, Les mouvements passifs de l'épaule gauche sont très diminués, l'abduction omoplate fixée est presque nulle ; l'articulation paraît gelée .On note une hypersudation de la main gauche.

Le reste de l'examen est négatif.

Tous les examens biologiques sont normaux (vitesse de sédimentation, liquide céphalorachidien, recherches virologiques).

L'étude électrique confirme l'existence d'une atteinte nerveuse périphérique, intéressant probablement le plexus brachial plutôt que les racines.

Les radiographies comparatives du membre supérieur montrent une nette déminéralisation microgéodique de l'épaule gauche, du bras, de l'avant-bras et de la main, évoquant à s'y méprendre un syndrome algo-dystrophique.

L'évolution s'est faite en quatre mois vers un retour de la force des muscles paralysés, confirmé par des électromyogrammes successifs et la récupération de mouvements normaux de l'épaule avec l'aide de la rééducation"

NEVRALGIE CERVICO-BRACHIALE

Les névralgies cervico-brachiales, par leur fréquence, constituent le diagnostic vraiment important.

En principe, la névralgie cervico-brachiale vertébrale commune sur nodule disco-ostéophytique , dans sa forme habituelle ne doit pas pouvoir être confondue.

Le terrain est le plus souvent une femme aux alentours de la cinquantaine. La douleur est apparue spontanément ou après un faux mouvement, un effort du membre supérieur ou du cou. Fréquemment il existe des antécédents de cervicalgie.

La douleur cervicale qui se projette en arrière à la face postérieure du cou et à la région inter-scapulo-vertébrale se complète plus ou moins rapidement par une douleur radiculaire qui descend dans le bras, l'avant-bras et les doigts de la main en respectant grosso-modo la systématisation classique. La douleur est intense, exagérée par les mouvements du cou, l'hyper-extension du rachis cervical, la toux provoque un paroxysme douloureux. Les radiographies peuvent montrer des altérations discales concordantes avec la racine en cause.

Aussi, n'est-ce qu'avec certaines formes cliniques de névralgies cervico-brachiales que l'amyotrophie névralgique risque d'être confondue.

Il n'est pas exceptionnel que la douleur de la névralgie cervico-brachiale soit d'une intensité véritablement atroce, nécessitant elle aussi, l'emploi des opiacés. Elle peut être de début brutal, apoplectique et l'on conçoit sans peine, qu'appelé pour une amyotrophie névralgique en période aiguë, le médecin, fort de l'argument de fréquence, évoque d'abord cette forme hyperalgique de névralgie cervico-brachiale.

L'apparition des signes neurologiques au cours de l'évolution de l'amyotrophie névralgique ne corrige pas forcément le diagnostic car on connait l'existence de formes paralysantes de névralgies cervico-brachiales et , après ce début douloureux d'une manière inhabituellement intense, on sera relativement peu étonné de voir apparaitre d'autres signes atypiques et le diagnostic ne sera pas corrigé.

En effet, ce sont des nuances cliniques qui permettent de différencier névralgie cervico-brachiale et amyotrophie névralgique.

La douleur suraiguë de l'amyotrophie névralgique s'accompagne en règle d'un cou-libre. Le rachis cervical n'est pas raide, on peut le mobiliser sans déclencher de paroxysmes. Alors que la douleur est si intense, c'est une ano-

malie qui frappe et doit rendre circonspecte lors des conclusions ultérieures.

On sait que les névralgies cervico-brachiales rhumatismales atypiques s'accompagnant de signes neurologiques ne sont pas exceptionnelles (50 % des cas pour S. GODLEWSKI dans une étude sur 100 cas).

Les troubles sensitifs ne permettent guère de trancher entre les deux maladies. Remarquons toutefois leur prédominance proximale, volontiers dissociée dans l'amyotrophie névralgique opposée à la prédominance distale ou à l'existence d'une bande radiculaire nette dans la névralgie cervico-brachiale.

Quant à l'atteinte musculaire, constante, proximale, le plus souvent massive de l'amyotrophie névralgique, elle s'oppose aux simples parésies de quelques muscles de la main, qui constituent en règle, quand elle existe, l'atteinte motrice de la névralgie cervico-brachiale (présente 20 fois sur 100 dans l'étude de S. GODLEWSKI).

La remarque est encore plus valable en ce qui concerne l'amyotrophie, trait dominant du syndrome de PARSONAGE et TURNER, qui n'est retrouvée que 7 fois sur 100 et intéresse essentiellement les muscles de la main dans la névralgie cervico-brachiale.

Devant une douleur intense, cervico-brachiale, il est de bonne clinique d'examiner comparativement les muscles de l'omoplate et de bien palper les fosses sus-épineuses.

Nous n'insisterons pas sur la névralgie cervico-brachiale par hernie discale, bien que nous ayons eu connaissance de plusieurs cas d'amyotrophie névralgique pour lesquels ee diagnostic avait été porté. Ils ont été opérés, l'intervention n'a rien trouvé et ils ont guéri par la suite.

Cette erreur est bien compréhensible en l'absence de méthode formelle pour affirmer le diagnostic de hernie discale cervicale ; il est bien difficile d'interpréter les éventuels affaissements discaux, les éventuels bail-

lements localisés sur les radiographies standards comme sur les épreuves dynamiques.

Le lipiodol intra-rachidien n'est pas régulièrement perturbé par les hernies qui sont très latérales le plus souvent. La discographie, malgré de nouvelles tentatives, demeure une indication d'exception.

A côté d'une symptomatologie neurologique particulièrement nette, les meilleurs éléments demeurent la notion de traumatisme, l'intensité des signes cervicaux, douleur, raideur, blocage, attitude antalgique, tous signes absents dans l'amyotrophie névralgique.

La névralgie cervico-brachiale secondaire à une lésion tumorale ou infectieuse de la moelle et de ses enveloppes, peut être bilatérale ou à bascule, comme dans le syndrome d'amyotrophie névralgique. Les douleurs sont tenaces, comme dans l'amyotrophie névralgique, elles se complètent avec des paralysies et des troubles sensitifs.

Mais,une fois encore, les signes cervicaux cliniques et radiologiques sont aisément retrouvés dans la névralgies cervico-brachiale secondaire alors qu'ils sont absents dans le syndrome d'amyotrophie névralgique.

Il n'est pas sans intérêt de reconnaître une affection bénigne et curable à la longue alors que le tableau orientait d'abord vers une maladie neurologique d'une haute gravité.

oOo

SYRINGOMYELIE

La syringomyélie au début, dans sa forme douloureuse unilatérale, peut poser un problème :

- l'intensité de la douleur,
- l'atteinte de plusieurs racines,
- l'abolition de plusieurs réflexes,
- là possibilité de discrets troubles de la sensibilité tactile masquant la classique dissociation thermoalgésique.

Tous ces signes communs aux deux affections expliquent les confusions dont il est fait état dans la littérature.

En fait, l'absence de tout signe pyramidal dans l'amyotrophie névralgique, doit redresser le diagnostic.

oOo

SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

La sclérose latérale amyotrophique peut être évoquée devant l'amyotrophie, la présence parfois signalée de quelques fasciculations. Là encore, le diagnostic d'amyotrophie névralgique sera facilement rétabli sur l'absence de signes pyramidaux.

oOo

ZONA

Le zona paralytique peut au début, avant l'apparition de l'éruption, simuler assez bien l'amyotrophie névralgique.

Pendant le laps de temps durant lequel s'effectue notre étude, nous en avons observé un cas chez un homme de 68 ans, Monsieur S...

Il existait à gauche, une paralysie du deltoïde du sus et du sous-épineux, l'amyotrophie du deltoïde était très marquée. On pouvait mettre en évidence une hypoesthésie du moignon de l'épaule dans le territoire du circonflexe.

L'examen électrique (Docteur ROSIER) montrait : en stimulation, une lenteur galvanique des muscles deltoïdes et sus-épineux gauches. En stimulation faradique, les faisceaux postérieurs du deltoïde sont plus excitables directement que par l'intermédiaire du nerf.

En détection : sus-épineux et sous-épineux gauche sont le siège d'une fibrillation sans activité volontaire.

Le deltoïde est, lui-aussi, le siège d'une fibrillation électrique mais on peut aussi, mettre en évidence un potentiel volontaire réalisant un tracé simple à fréquence rapide.

Les autres muscles étudiés sont normaux.

L'éruption zostérienne était de topographie C_5 gauche typique .

oOo

PERIARTERITE NOUEUSE

Nous rappellerons pour mémoire que les mononévrites et les multinévrites de la P.A.N. avec leur début douloureux aigu, réalisent un tableau neurologique très proche de celui de l'amyotrophie névralgique ; l'origine vasculaire de ces atteintes (vasculopathie par hypersensibilité) si caractéristiques de la P.A.N., apparentent même ces paralysies à toutes les paralysies par anoxie. tissulaire telles que celles que l'on peut observer au cours de la compression d'un tronc nerveux, d'une position vicieuse prolongée d'un membre, des accidents du sérum....

Mais la richesse de la symptomatologie générale d'accompagnement dans la P.A.N., fait le diagnostic.

oOo

LE PROBLEME PARTICULIER DE LA MALADIE DU SERUM

En 1910, dans la Semaine médicale de Paris, THAON rapportait pour la première fois des manifestations névritiques à la sérothérapie en ces termes :

" j'ai observé un homme qui, à la suite d'une plaie de la main reçut, à l'âge de treinte ans, une injection de sérum antitétanique.

Quatre ans après, le malade s'étant fait une nouvelle plaie, reçut à nouveau une injection de 10 cc du même sérum.

Après cette injection, des accidents de deux ordres se manifestèrent : les uns, immédiats, consistant en un oedème rouge au niveau de l'injection , et des phénomènes tardifs, beaucoup plus impressionnants.

Ceux-ci survinrent neuf jours après l'injection, marqués par des vomissements, des défaillances brusques du coeur, des poussées d'urticaire, une amyosténie extrême, de l'oligurie avec albuminurie.

Après une période de trois jours, pendant lesquels le pronostic paraissait très grave, les phénomènes rétrocèdèrent rapidement. Dans la suite, apparue une paralysie du grand dentelé avec une réaction de dégénérescence et amyotrophie.

Cette observation me paraît particulièrement instructive parce qu'elle montre la dissociation possible des accidents sériques. Les uns sont immédiats et de peu de gravité, les autres tardifs, extrêmement sérieux, mettent les jours du malade en danger et sont la reproduction du choc anaphylac-

tique tel que l'expérimentation le reproduit".

L'utilisation généralisée du sérum antitétanique durant la première guerre mondiale détermina l'apparition de nombreux cas d'accidents nerveux post-sérothérapiques et permit à J. LHERMITTE d'en faire en 1919, la description d'ensemble dans une étude intitulée : "Paralysies amyotrophiques dissociées du plexus brachial à type supérieur, consécutives à la sérothérapie antitétanique".

L'accident le plus fréquent est la paralysie des muscles innervés par la partie supérieure du plexus brachial. C'est en général sept à neuf jours après l'injection du sérum qu'apparaissent les premiers troubles. Ce sont des douleurs vives des épaules, irradiatiant vers la nuque et la racine des membres supérieurs.

Les paralysies succèdent rapidement, elles sont flasques.

Les réflexes ostéo-tendineux sont abolis dans les territoires paralysés.

Les territoires des 5e et 6e racines cervicales sont touchés avec prédilection. L'atteinte y est dissociée, c'est-à-dire que dans ce territoire, le déficit frappe davantage certains muscles et même certain faisceaux d'un même muscle.

L'amyotrophie se constitue rapidement dans les territoires paralysés. Les troubles de la sensibilité sont minimes. D'une façon générale; l'atteinte est souvent bilatérale et asymétrique.

L'évolution se fait habituellement après des semaines et des mois vers la restauration de la force et du volume musculaire. A la longue, il ne persiste que de légères séquelles.

Telle est la forme typique et nous voyons que sa description correspond trait pour trait à celle de l'amyotrophie névralgique.

Ces accidents sont rares. Leur survenue est sans rapport avec la dose de sérum injectée.

Il existe un délai entre l'injection et leur apparition. Ils sont fréquemment associés aux arthralgies et à l'urticaire de la maladie sérique.

Si leur mécanisme intime demeure du domaine de l'hypothèse la nature immunologique du processus n'est actuellement plus discutée.

Les formes cliniques, rares, mais possibles des accidents neurologiques post-sérothérapiques, nous sortent un peu du cadre de l'amyotrophie névralgique. Mais nous croyons utile de les rappeler ici.

Les atteintes paralytiques ne sont pas toujours strictement cantonnées au membre supérieur. On connait quelques cas de paralysies isolées du nerf crural, du nerf sciatique, du nerf facial, des nerfs oculo-moteurs. Tout à fait exceptionnellement, on a relaté des quadriplégies et même la marche ascendante d'un syndrome de LANDRY.

Nous voilà revenus plutôt dans le cadre du syndrome de GUILLAIN-BARRE dont nous discutions plus haut ! Nous reviendrons sur cette coïncidence.

Il nous semble impossible de ne pas faire entrer les paralysies post-sérothérapiques dans le cadre de l'amyotrophie névralgique et de ne pas ranger simplement la maladie du sérum parmi les divers types d'agressions susceptibles de déclencher l'apparition d'un syndrome d'amyotrophie névralgique.

oOo

CHAPITRE IV

NOS OBSERVATIONS

OBS. N° 1

Madame BOI..., 49 ans, sans profession.

Avulsion dentaire sous Pénicilline. Huit jours plus tard importante leucorrhée avec prurit vulvaire, fièvre à 39.

Dans les huit jours suivants, le 13 avril 1962, la malade se couche après une journée normalement remplie. A quatre heure du matin, elle est réveillée par une douleur atroce entre les deux épaules. Irradiation aux chefs supérieurs des deux trapèzes puis aux deux épaules.

Pas de fièvre, pas de malaise, pas de torticolis ni de gêne cervicale. A six heures du matin, la douleur, comparée à un broiement, gagne la face postérieure des deux bras, des deux avant bras et les troisième et quatrième doigts des deux côtés.

A ce moment constatation d'une lourdeur considérable des deux membres supérieurs. Ne peut porter un verre à sa bouche. Plie l'avant-bras sur le bras, mais ne peut faire l'antépulsion des deux côtés.

Le deuxième jour, gêne respiratoire importante : ne peut rester couchée, ne supporte la position assise qu'en se tenant très droite.

Les douleurs vives persistent quinze jours puis s'atténuent sans disparaître entièrement.

Vue pour la première fois un mois après le début, persistance d'une douleur des régions sus-épineuses et des épaules. Pas d'impulsion à la toux. Pas de fourmillement. Gêne respiratoire. Epaules et cou libres. Sensibilité normale. Décollement de l'omoplate droite. Déficit des deux sus-épineux plus prononcé à droite. Amyotrophie nette du sus-épineux droit. Réflexes ostéo-tendineux normaux. Ampliation thoracique : deux centimètres. Silence respiratoire de la base gauche. Pas d'autre anomalie.

L'examen radiologique confirmera la paralysie de l'hémi-diaphragme gauche. Les clichés des épaules et du rachis cervical sont normaux.

Recherche des virus de la poliomyélite et de coxsackie négative.

Septembre 62, cinq mois après le début, la récupération commence. Ne peut encore conduire sa voiture.

Examen électrique effectué tardivement le 23.11.1962 (Dr. [illegible] MATHIEU) : fibres lentes par incitation galvanique au niveau du bord supérieur du trapèze droit. Diminution de l'excitabilité par le nerf et les courants brefs. Conclusion : atteinte neurogène périphérique partielle en évolution.

Le 7 janvier I963, amyotrophie, signes fonctionnels musculaires et respiratoires persistent.

Le 13 juin I963, l'amyotrophie du sus-épineux a disparu. Persistance d'une lourdeur des bras. Impossibilité de porter la moindre charge. Gêne respiratoire.

Le 12 mai I964, va très bien depuis deux mois, peut à nouveau conduire sans fatigue.

L'affection a duré deux ans.

Revue le 9 mars I965 : récupération parfaite de la ceinture scapulaire. Pas d'amyotrophie, pas de déficit moteur mais persistance d'une gêne respiratoire. La moitié gauche de l'abdomen respire moins bien.

Les seuls médicaments prescrits ont été les antalgiques et les tranquillisants associés à la rééducation.

OBS. N° 2

Monsieur C..., 52 ans.

Au mois d'août 62, brusquement , à 10 heures du soir, douleur atroce de part et d'autre du rachis dorsal à hauteur de Dl.

En quelques heures, irradiation à l'épaule gauche, au bras et à la partie externe de l'avant bras. Ne dépasse pas le poignet.

Etat inchangé pendant dix jours. Sommeil impossible, prend du Palfium. Aucune gêne cervicale.

La douleur s'atténue en une vingtaine de jours. En même temps, découverte d'une impossibilité de lever le bras gauche en l'air.

Vu pour la première fois le 4 octobre I962, un mois et demi après le début.

Persistance de douleurs modérées du bras et de l'avant-bras à gauche.

Fourmillements du bord externe de l'avant-bras. Déficit du membre supérieur gauche persistant. Le malade ne peut se coiffer.

Cou cliniquement normal bien qu'arthrosique sur les radiographies. Pas d'antécédent de torticolis. Pas de point douloureux. Mouvements indolores. Epaules libres.

A l'examen neurologique (Pr. GROSSIORD) : anesthésie du tiers inféro externe de l'avant bras gauche. Antépulsion impossible. Abduction très diminuée. Déficit des sus-épineux, sous-épineux, biceps, cora-cobrachial, radiaux, long fléchisseur du pouce. Réflexes bicipital et styloradial très diminués, cubito pronateur aboli.

Amyotrophie du sus-épineux et surtout du sous-épineux. Pas d'autre anomalie.

Vitesse de sédimentation normale.

Recherche du virus de Coxsackie négative. Examen électrique le 10 octobre 62 (Dr. MATHIEU), muscle sous-épineux gauche : nette lenteur des réponses galvaniques. Hypoexcitabilité par les courants brefs faradiques. Forte augmentation des chronaxies 20 à 25 m/s selon les fibres.

Trapèze et deltoïdes : réponses relativement correctes mais chronaxies un peu augmentées (deltoïde 2 m/s.)

Territoire du nerf cubital : réponses qualitatives et quantitatives satisfaisantes.

Territoire du nerf médian : lenteur accentuée des réponses galvaniques du long fléchisseur du pouce. Infimes contractions par incitations nerveuse et faradique, chronaxie très augmentée : I5 ms.

Dans les autres fléchisseurs, pas de fibre lente, chronaxie 0,35 ms.

Territoire du nerf radial : hypoexcitabilité importante des radiaux par les nerf et par les courants brefs. Lenteur galvanique chronaxie augmentée: 10 ms.

Conclusions : mise en valeur au milieu d'éléments normaux ou peu touchés de muscles isolément sérieusement atteints. Lésion neurogène périphérique partielle certaine.

Revu le 25 juin 1963, dix mois après le début. Amélioration. Les douleurs de l'épaule ont encore diminué. Petite zone dysesthésique persistante à la partie inférieure du bord externe de l'avant-bras. Amélioration motrice. Peut mettre la main derrière la tête.

Indiscutable réveil du sus-épineux et du long fléchisseur du pouce encore cotés à 1.

Revu le 25.3.1965 : le malade exécute tous les mouvements du bras et de la main gauche mais demeure incapable d'un effort.

A l'examen : persistance d'une amyotrophie du sous-épineux gauche. Diminution de la force de la pince gauche et des fléchisseurs du pouce gauche. Diminution de la force de flexion de l'avant-bras sur le bras. Diminution de la force de l'abduction, Réflexe bicipital et tricipital gauches abolis. Pas de trouble de la sensibilité.

OBS. N° 3

Monsieur CA..., 51 ans, revient d'un voyage en Amérique du sud au cours duquel il aurait contracté une rubéole.

Vu pour la première fois le 5 avril 1963 : début brutal quinze jours plus tôt d'une douleur très vive de la nuque et du trapèze irradiant à la face antérieure de l'épaule et du bras gauche

Traité en ville par forte dose de Cortancyl, rapidement dégressive sans résultat.

Au jour de l'examen : douleur, même topographie, même intensité. Sommeil très gêné.

Fourmillements dans la paume de la main gauche. Le malade signale quelques fasciculations. Le cou est souple. L'hyper-extension exagère les douleurs trapéziennes, les épaules sont libres.

Examen neurologique : hypoesthésie du creux sus-claviculaire gauche, de la face postérieure de l'épaule et de la face postérieure du bras gauche.

Antépulsion et rotation externe impossibles. Réflexes ostéo-tendineux normaux.

Amyotrophie du sus-épineux et du deltoïde. Pas d'autre anomalie.

Pas de prodrome, pas de malaise, pas de fièvre.

Vitesse de sédimentation et numération formule sanguine normales.

Radiographies cervicales ; discarthrose C_4 C_5 et C_5 C_6 gros syndesmophyte antérieur C_4 C_5.

Revu le 18 avril 1963, un mois après le début, les douleurs ont diminué, le malade ne signale plus de fasciculations. L'examen neurologique est inchangé.

Recherches de virus poliomyélitique et coxsackie négatives.

Le 11 juin 1963 : ne souffre plus depuis un mois.

L'épisode douloureux a duré près de deux mois. Persistance du déficit sensitif. Légère amélioration de la force musculaire.

L'examen électrique (Dr. LERIQUE) confirme l'impression clinique d'une atteinte dissociée du membre supérieur gauche prédominant à la racine du membre.

Répondant à un questionnaire le 11 mars 1965, le malade précise : tous les mouvements du bras gauche ont pu à nouveau être exécutés à partir d'octobre 1963 (six mois après le début). La force du bras n'a pas encore été entièrement récupérée.

L'amélioration est évaluée à 80 %.

OBS. N° 4

Monsieur DE..., 36 ans, mécanicien, ressentait depuis quinze jours, de petites douleurs peu gênantes de la nuque, de la partie supérieure du dos, de la face postéro-externe des deux bras, quand brusquement, dans la nuit, du I5 au I6 juin I963, à trois heures du matin, il est réveillé par une douleur suraiguë, intenable intéressant :

- fosse sus-épineuse droite,
- épine de l'omoplate
- face postéro-externe de l'épaule,
- face postérieure du bras moitié supérieure.

L'intensité de la douleur comparée à un broiement musculaire interdit tout mouvement. La mobilisation passive est possible.

Pas de fièvre, aucun malaise.

Quelques heures plus tard, avant tout traitement, la douleur commence à décroître et devient plus supportable.

Le malade constate alors l'impossibilité d'effectuer les mouvements du bras droit.

En faisant sa toilette il découvre une insensibilité du moignon de l'épaule.

Vu pour la première fois le I8 juin I963 ; persistance d'une douleur modérée de la région postéro-externe du bras droit.

Anesthésie du moignon de l'épaule à la piqûre et au toucher.

Antépulsion impossible. Abduction 15°. Ne peut mettre ou sortir la main de sa poche. Flexion avant bras 90°. Déficit deltoïdien et bicipital évident. Réflexes ostéo-tendineux : cubito-pronateur aboli, bicipital très diminué ; amyotrophie deltoïdienne droite. Pas d'autres anomalies.

Le rachis cervical est cliniquement et radiologiquement normal.

V.S. et N.G.F.S. normales. Recherches virales négatives.

Dans les antécédents notons seulement une crise d'urticaire généralisée survenue un soir, trois ans plus tôt sans cause connue.

Le 20 juin, à 2 heures du matin, nouvelle crise douloureuse modalités identiques. Palfium.

Le 25 juin, toujours dans la nuit, troisième crise encore plus aiguë et de durée plus prolongée.

Après cette dernière crise, le déficit moteur est encore aggravé. Toute ébauche de mouvement du bras est impossible. La flexion de l'avant-bras est loin d'atteindre 90°.

L'examen électrique (Dr. LERIQUE) , fait le 27 juin, à 12 jours du début montre :

Chronaximétrie : deltoïde ; 3 à 7,5 ms selon les chefs examinés avec augmentation moyenne de la rhéobase.

Biceps : 0, 80 ms (augmentation légère pour ce muscle)

Sous-épineux ralenti.

Radiaux et grand pectoral normaux.

Electromyogramme : deltoïde : en aucun point il n'est possible de recueillir une activité volontaire certaine. Stimulation électrique du point d'Erb sans réponse.

Sus-épineux : selon les points, tracé voisin de la normale, ou tracé un peu diminué de richesse et d'amplitude augmentée.

Deux chefs du biceps : activité volontaire de richesse très diminuée.

La recherche de la fibrillation est négative à l'enfoncement de l'aiguille et à la stimulation longitudinale bipolaire.

Conclusions: syndrome d'interruption physiologique totale de la motilité volontaire dans le domaine C_5 . L'absence de fibrillation et l'élévation modérée des chronaxies du deltoïde permettent d'espérer que si un certain nombre d'axones sont anatomiquement interrompus, d'autres axones sont simplement inhibés.

A la mi-septembre 63, trois mois après le début, persistance d'un léger fond douloureux. Commencement du réveil de la force musculaire. Abduction du bras de quelques degrés. Fléchit l'avant bras à 90°.

Intense rééducation spontanée faite par le malade.

Le 4 novembre 63, il reprend son travail de mécanicien.

Récupération sur un rythme assez rapide jusqu'à la fin décembre 63.

Revu le 6 janvier I964 : face externe du moignon de l'épaule insensible au toucher. Perçoit la piqûre.

Amyotrophie importante du deltoïde qui reste douloureux à la palpation. Persistance d'un net déficit moteur mais récupération partielle évidente.

Revu le 6 mars I965 : 20 mois après le début.

Morphologie de la ceinture scapulaire pratiquement normale. Très léger aplatissement du galbe du deltoïde droit. Persistance d'une légère hypoesthésie du moignon de l'épaule.

Léger déficit moteur du deltoïde et du biceps droits côtés à 4 + .

Fatigabilité particulière du membre supérieur droit avec apparition de crampes douloureuses obligeant parfois à reposer le bras le long du corps au cours du travail.

Réflexes ostéo-tendineux normaux et symétriques. Pas d'autre anomalie.

OBS. N° 5

Madame B..., 5I ans, est subitement réveillée à trois heures du matin, une nuit de février 64 par une douleur suraiguë de l'épaule droite. Irradiation face postérieure bras droit, coude bord externe de l'avant-bras.

Pas de malaise général, pas de fièvre. La malade signale quelques secousses musculaires dans le membre supérieur droit.

La douleur vive persiste trois semaines, puis cède progressivement en un peu plus d'un mois.

En même temps, constatation d'une diminution de la force musculaire du bras droit.

Vue pour la première fois le 9 septembre 1964 : petites douleurs de l'épaule, lourdeur du bras et engourdissement de l'index droit, épaule libre indolore. Mouvements du cou normaux. Pas de point douloureux.

Radiographies cervicales et scapulo-humérales normales. Pas de troubles sensitifs. Persistance d'un déficit moteur du deltoïde, du triceps, du biceps, des pronateurs, du fléchisseur de l'index. Réflexe tricipital droit aboli. Amyotrophie deltoïdienne. Pas d'autre anomalie.

L'examen électrique (Dr. LERIQUE), fait le 9 octobre 64 ; à 8 mois du début, montre : une chronaxie de 8,5 ms sur le faisceau antérieur du deltoïde droit.. , semblant indiquer la présence de quelques fibres musculaires dénervées.

A l'électromyogramme étudiant deltoïde externe et antérieur , long supinateur et radiaux : existence dans le deltoïde antérieur et dans le long supinateur de potentiels d'action d'amplitude augmentée ou très augmentée ce qui signerait une séquelle de dénervation motrice partielle.

Répondant à un questionnaire en mars 65, la malade fait état d'une récupération estimée à 80 %.

OBS. N° 6

Monsieur LA..., 46 ans, en traitement pour syndrome néphrotique Depuis 15 jours, tiraillements légèrement douloureux, région trapézienne gauche puis droite.

Depuis six jour, du côté droit, aggravation très rapide des douleurs qui deviennent très vives, empêchant le sommeil. Irradiation face postérieure bras droit jusqu'au coude. Mouvements volontaires de l'épaule droite impossibles.

Premier examen le 15 avril 1964 : épaules et cou libres. Hypoesthésie face antérieure avant bras droit. Antépulsion, rotation externe impossibles. Décolle à peine le bras en abduction. Flexion avant bras atteint à peine 90°. Supination main droite diminuée. Réflexe bicipital et tricipital diminués. Stylo-radial aboli. Décollement de l'omoplate. Amyotrophie sus-épineux biceps. Pas d'autre anomalie.

Clichés du rachis cervical normaux.

N.G.F.S. normale. V.S. légèrement augmentée, mais syndrôme néphrotique. Recherches virales négatives.

Le 28 avril I964 : amyotrophie du sus et du sous-épineux accrue. Disparition des troubles sensitifs.

Le 8 mai I964, un peu plus d'un mois après le début, l'examen électrique montre (Dr. LERIQUE) :

Chronaximétrie : fibres lentes par excitation galvanique des deltoïdes, sous-épineux, biceps, brachial antérieur, long supinateur. Sous-épineux, 10 ms. Deltoïde chef postérieur 10 ms. Biceps 2 ms, long supinateur I,5 à 2 ms.

Excitabilité par nerf et courant brefs diminuée mais non abolie.

Conclusion : atteinte neurogène périphérique partielle intéressant les éléments du plexus brachial supérieur.

Revu le 11 mai I964 : le malade dit avoir récupéré une force complète en un mois et demi. Aucune douleur. Pas de troubles de la sensibilité. Force segmentaire normale . Pas d'amyotrophie. Réflexes ostéo-tendineux normaux symétriques.

A fait en décembre I964, une rechute de son syndrome néphrotique actuellement bien contrôlée par le Cortancyl.

OBS. N° 7

Monsieur BR..., 63 ans.

Au mois d'août 64, brusquement, douleur suraiguë de l'omoplate gauche, irradiation sus-claviculaire, bras, avant-bras. Douleur très vive, trois semaines, puis décroit sans céder entièrement. A ce moment, découverte d'une faiblesse du bras gauche.

Vu pour la première fois le 9 novembre 64 : douleur modérée de topographie identique. Cou raide mais indolore. Pas de douleur à l'hyper extension. Pas de douleur traçante. Pas de point douloureux. Pas de fourmillement.

Examen neurologique : sensibilité normale. Déficit moteur sus-épineux, sous-épineux, triceps. Réflexes ostéo-tendineux normaux. Amyotrophie sous-épineux, triceps. Pas d'autre anomalie.

Clichés cervicaux : arthrose cervicale banale.

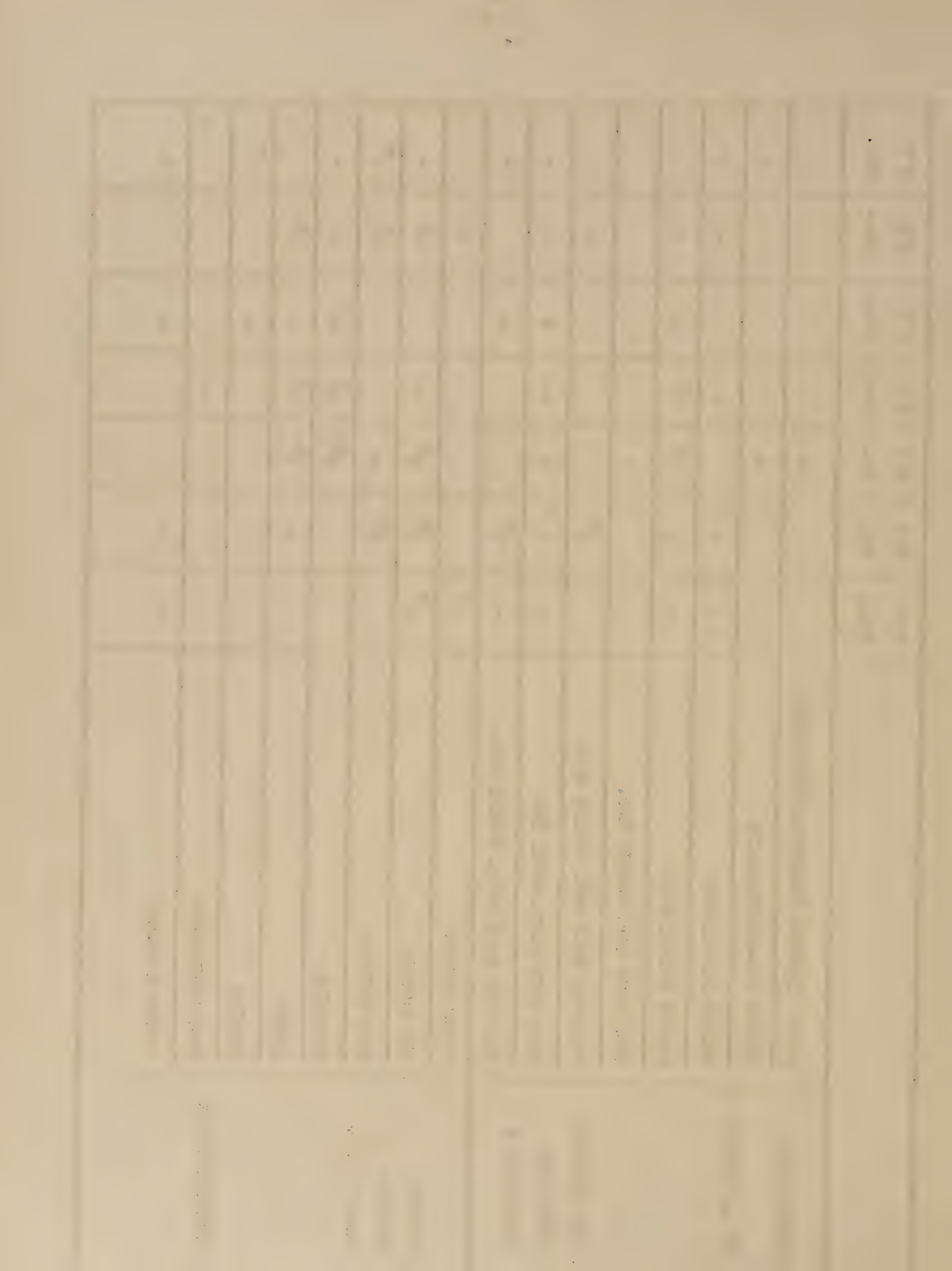
Examen électrique le 26 novembre 64 (Dr. LERIQUE) : chronaxies musculaires en excitation longitudinale bipolaire sensiblement normales.

Electromyogramme étudiant : sus-épineux, deltoïde externe long triceps, long supinateur, radiaux, extenseurs commun des doigts. Tous les tracés sont altérés. Nette désynchronisation interne. Polyphasicité des potentiels d'action.

Répondant à un questionnaire le 18 mars 1965, le malade souffre encore modérément. N'a pas encore du tout récupéré la force de son bras, 7 mois après le début.

	N°I BO..	N°2 Co..	N°3 Ca..	N°4 Dem.	N°5 Be..	N°6 La..	N° 7 Br..
SEXE	♂	♂	♂	♂	♀	♂	♂
AGE	49	52	5I	36	46	46	63
ANNEE	62	62	63	63	64	64	64
MOIS OU DEBUTE LA MALADIE	avril	août	mars	juin	février	avril	août
FIEVRE - PRODROMES - MALAISES	0	0	0	0	0	0	0
CAUSE DETERMINANTE PLAUSIBLE DANS LES TROIS SEMAINES PRECEDENTES	+		+	0		+	
DEBUT BRUTAL	+	+	+	+	+	±	+
COTE(S) DE LA DOULEUR	D et G	G	G	D	D	D et G	G
COTE(S) DE LA PARALYSIE	D et G	G	G	D	D	D	G
DUREE D'UNE DOULEUR TRES VIVE	5 j.	IO j.	20 j.	IOhx3	2I j.	IO j.	2I j.
DUREE TOTALE DES PHENOMENES DOULOUREUX	>6 mois	4mois	2mois	3m.I/2	I,5m.	1mois	>4mois

		N°1 Bo..	N°2 Co..	N°3 Ca..	N°4 Dem.	N°5 Be..	N°6 La..	N°7 Br..
TOPOGRAPHIE	NUQUE (TRAPEZE INSERTION SUPERIEURE			+				
. DE LA DOULEUR +	REGION SUS-CLAVICULAIRE			*				+
	REGION SCAPULAIRE	+	+		+		+	+
	EPAULE (POST. EXT.)	+	+	+*	+*	+	+	
	BRAS FACE ANT. PARTIE EXT.			+				
. DES TROUBLES SENSITIFS OBJECTIFS *	AV. BRAS FACE ANT. PARTIE EXT.		+*				*	
	BRAS GACE POST.PARTIE EXT.	+	+	*	+	+	+	+
	AV. BRAS FACE POST. PARTIE EXT.	+	+*			+		+
	GRAND DENTELE	+*					+	
. MUSCLES PARESIES OU PARALYSIES *	SUS EPINEUX	+*	+*	+*	+		+*	+
	SOUS EPINEUX		+*	+			+*	+*
	DELTOIDE			+*	+*	+*	+	+
	BICEPS		+	+*	+*	+	+*	
	TRICEPS					+		+*
.AMYOTROPHIES *	LONG SUPINATEUR				+			
	AUTRES MUSCLES	+	+			+		+



	N°I Bo..	N°2 Co..	N°3 Ca..	N°4 Dem.	N°5 Be..	N°6 La..	N°7 Br..
FOURMILLEMENTS	0	+	+	0	+	0	0
SECOUSSES MUSCULAIRES SIGNALEES	0	0	+	0	+	0	0
UN OU PLUSIEURS REFLEXES DIMINUES OU ABOLIS	0	+	0	+	+	+	+
DOULEUR CERVICALE	0	0	+	0	0	+	0
RAIDEUR CERVICALE	0	0	0	0	0	0	+
ARTHROSE CERVICALE RADIOLOGIQUE	0	+	+	0	0	0	+
IMPULSION DOULOUREUSE A LA TOUX	0	0	0	0	0	0	0
ANTECEDENTS DE TORTICOLIS	0	0	0	0	0	0	+
EXAMEN ELECTRIQUE LESION NEUROGENE PERIPHERIQUE	+	+	+	+	+	+	+
RECHERCHE ETIOLOGIE VIRALE (POLIO, COXSACKIE, RICK.)	0	0	0	0	0	0	0
DEBUT DE RECUPERATION APRES UN DELAI DE :	5mois	8mois	2 mois	3mois	> 8mois	I5j.	> 6mois
POURCENTAGE DE RECUPERATION OBTENU ET DELAI :	90°/. 2ans	75°/. I5mois	80°/. 8 mois	80°/. 20mois	80°/. 7mois	I00°/. 1mI/2	nul au 7emois

Nous aurions peut être hésité à classer notre observation n° 1 parmi les amyotrophies névralgiques si, nous n'avions retrouvé dans la littérature un autre cas avec atteinte diaphragmatique rapporté par ALAJOUANINE, THUREL et BLATRIX, en I950 sous le titre : "Paralysie amyotrophique des muscles périscapulaires, bilatérale et asymétrique, à début brusque et douloureux". Nous le reproduisons ici :

OBS. Monsieur HILD... Jacques, 29 ans.

14 février I950, à 20 heures, journée bien remplie et terminée sans autre malaise qu'une sensation de froid dans le dos et les épaules après un voyage à motocyclette, au cours du repas du soir, à l'occasion d'un mouvement brusque pour rattraper une bouteille de la main droite, douleur violente de l'épaule droite. Le malade se couche, la douleur persiste et interdit le sommeil;

A minuit, sans cause apparente, survenue dans l'épaule gauche, d'une douleur plus vive qu'à droite. Le malade se lève . En s'habillant serend compte que ses épaules sont paralysées. Allées et venues toute la nuit. Vers 6 heures du matin, légère atténuation de la douleur et de l'hyperalgésie cutanée.

Le soir, peau animée de mouvements "comparables à ceux que le cheval met en oeuvre pour se débarrasser des mouches qui le harcèlent".

Premier examen le 25 février : souffre toujours autant des deux épaules . Douleurs non augmentées par la mobilisation. Douleurs augmentées par la pression des muscles. Abduction du bras gauche réduite à la part de l'omoplate. Abduction du bras droit de faible amplitude et sans force. L'omoplate décolle du thorax du fait de la paralysie du grand dentelé.

L'hyperalgésie cutanée n'empêche pas la mise en évidence sur la face postéro-externe de chaque épaule d'une zone d'anesthésie correspondant au territoire du circonflexe.

Le reste de l'examen neurologique est normale.

Hospitalisation à la Salpêtrière le 7 mars. Douleurs un peu moins vives. Atteinte motrice rendue plus apparente du fait de l'atrophie rapide et importante du deltoïde et des muscles sus et sous épineux à gauche.

La participation du diaphragme soupçonnée cliniquement et vérifiée par l'examen radioscopique : paralysie presque complète de l'hémi-diaphragme droit et parésie de l'hémi-diaphragme gauche.

Radiographiesdu rachis cervical.normales.

L.C.R., le I0 mars plutôt hypotendu. Epreuves manométriques normales. Albuminurie : 0,20 g/l ; lympho 3,6 /mm3.

Wassermann : 0 - Benjoin : 0.

Examen électrique le 14 mars : réaction de dégénérescence partielle du deltoïde, du sus et du sous-épineux plus importante à gauche qu'à droite.

Depuis le 15 mars, la situation s'améliore. Le malade ne souffre presque plus. Les territoires cutanés du circonflexe ont recouvré leur sensibilité.

Les muscles abducteurs de l'épaule droite et le diaphragme ont récupéré une bonne partie de leur énergie.

Persistent sans grand changement : la paralysie du grand dentelé droit, la paralysie amyotrophique du muscles abducteurs de l'épaule gauche.

Problème du siège et de la nature des lésions donnant :

- une paralysie des muscles périscapulaires et du diaphragme, bilatérale et asymétrique, à début brusque et douloureux, sans aucun trouble de l'état général et notamment sans fièvre.

L'atteinte porte évidemment sur les neurones périphériques.
Est-elle directe ?
Est-elle indirecte ?
A quel niveau ?

Le début brusque, les caractères parcellaires et asymétriques des paralysies font penser à une poliomyélite antérieure aiguë.

Mais, absence de fièvre,
pas de modification du L.C.R.
surtout, présence de troubles sensitifs objectifs.

La distribution asymétrique des troubles va à l'encontre de l'atteinte élective de certains groupes de neurones par un toxique ou une toxine.

La limitation des troubles aux territoires de deux racines (C_4 C_5) est évidemment un fait troublant, mais on ne conçoit guère qu'une atteinte radiculaire, mécanique ou infectieuse, puisse être aussi parcellaire.

La même remarque est également valable contre une atteinte du plexus brachial. Le terme de plexite donné par Ludo Van BOGAERT à des faits semblables aux nôtres, ne nous satisfait pas".

Ces paralysies sont en tous points semblables aux paralysies post-sérothérapiques. Or, celles-ci semblent bien être le fait du retentissement sur les branches de distribution des nerfs périphériques de l'urticaire qui ne manque jamais et qui peut à lui seul, en dehors de toute injection de sérum, engendrer les mêmes paralysies.

Notre malade affirme ne pas avoir reçu de sérum, n'avoir jamais eu d'urticaire ni lors de l'installation des paralysies, ni antérieurement, mais asthmatique jusqu'à l'âge de 14 ans. Sa mère a souvent des poussées d'urticaire.

Si la nature des lésions reste indéterminée, seule l'atteinte des branches périphériques des nerfs et capable de rendre compte de la distribution parcellaire et régionale des paralysies.

oOo

CHAPITRE V

HYPOTHESES PATHOGENIQUES

PATHOGENIE

L'amyotrophie névralgique n'ayant, à notre connaissance, jamais été mortelle, il n'existe pas d'étude anatomoclinique. Il ne saurait, en effet, être question de prélever un fragment de nerf atteint, la récupération de sa fonction étant escomptée à plus ou moins longue échéance. Les filets nerveux que l'on peut rencontrer à la biopsie musculaire, ne permettent pas une étude suffisante. La pathogénie de l'affection demeure donc inconnue. Nous pouvons seulement raisonner par analogies et faire un certain nombre de remarques.

La plupart des auteurs affirment qu'il y a identité entre amyotrophie névralgique et paralysies post-sérothérapiques. Leurs caractéristiques cliniques sont comparables. Que peut-on dire aujourd'hui de la pathogénie de la maladie du sérum ?

Il existe une autre classe de complications neurologiques, post-vaccinales, post-infectieuses ; ce sont les encéphalites. Pouvons-nous faire un rapprochement ? Que nous apporte-t-il ?

Que sait-on encore de la pathogénie du syndrome de GUILLAIN-BARRE, certe cliniquement, bien distinct de l'amyotrophie névralgique mais dont nous avons montré les circonstances étiologiques si semblables ?

Pour toutes ces affections, on a d'abord cru à une origine infectieuse directe. Nous avons vu que les cas d'amyotrophie névralgique survenus à la période de convalescence de maladies comme la fièvre typhoïde

ou la pneumonie, avaient été très longtemps liés dans l'esprit des auteurs à l'action directe du germe au niveau du système nerveux périphérique. On a suspecté, dans les cas de maladie du sérum, un virus introduit au moment de l'injection. De même, les lésions nerveuses des encéphalites des maladies infectieuses ont d'abord été considérées comme directement provoquées par l'agent de ces diverses maladies. Quant au syndrome de GUILLAIN-BARRE, GUILLAIN lui-même lui prêtait une origine infectieuse.

Or , dans aucune de ces maladies, il n'a été possible d'apporter le moindre commencement de preuve à cette hypothèse infectieuse : aucun virus n'a jamais été trouvé ni dans l'encéphale, ni dans les nerfs, ni dans le L.C.R. La rencontre épisodique et fortuite d'un virus cocsackieou ECHO dont on connaît la présence fréquente chez les sujets sains ne permettant pas de conclure à sa responsabilité. Il n'y a pas de réaction cellulaire dans le L.C.R. Toutes les tentatives de retransmission à l'animal ont été des échecs.

Ces affections se présentant toujours sous forme de cas sporadiques. On ne constate pas d'épidémies. D'autre part, l'apparition retardée des manifestations nerveuses par rapport à la maladie causale s'accorde mal avec l'hypothèse de lésions provoquées par le germe ou le virus lui-même .

La seconde hypothèse d'un virus neurotrope, hôte inapparent du malade, révélé à l'occasion d'une typhoïde, d'une rougeole, d'une hépatite épidémique, ou de toute autres maladies intercurrentes, n'est pas davantage démontrée.

La théorie allergique, troisième hypothèse nous paraît la plus séduisante. Nous envisagerons séparément pour les paralysies post-sérothérapiques, les encéphalites post-infectieuses et le syndrome de GUILLAIN-BARRE, les arguments positifs que nous possédons.

PARALYSIES POST-SEROTHERAPIQUES

La rareté de ces accidents, BERNET en dénombre environ 115 cas dont 70 français, 29 anglais et 10 allemands, dans une revue de la littérature faite en 1939, l'absence de relation entre la dose injectée et l'apparition de paralysies, le délai existant entre l'injection et le début des paralysies, l'association fréquente aux autres symptômes de la maladie sérique et en particulier à l'urticaire dont la nature immunologique est admise par tous nous semblent autant de confirmations de l'hypothèse allergique.

"Il est très vraisemblable qu'un processus oedémateux se développe dans les racines nerveuses, mais on ignore les raisons pour lesquelles le conflit immunologique porte beaucoup plus souvent sur le système nerveux périphérique que sur le système nerveux central. Sans doute doit-on penser que cette affinité dépend de certaines relations biochimiques entre l'antigène et le tissu nerveux. De même, les raisons pour lesquelles le processus pathologique se localise le plus souvent sur les 5e et 6e racines cervicales sont inconnues" (LHERMITTE F. et GAUTIER J.C.).

On peut supposer que l'oedème est plus marqué sur ces deux racines du fait de leur obliquité et de leur situation au niveau d'un segment rétréci du canal rachidien. Cette explication mécanique n'est guère satisfaisante.

Une autre tentative d'explication, fondée sur les travaux de BOURGUIGNON, note que ce sont les nerfs à la chronaxie la plus basse, qui sont statistiquement le plus souvent touchés en clinique.

Racines C_5 C_6	= 0,06 à 0,14
" C_8 D_1	= 0,16 à 0,36
" C_7	= 0,44 à 0,72

Il est assez tentant d'imaginer que la réponse du tissu nerveux à une agression quelconque est conditionnée, de même que sa chronaxie, par sa structure physicochimique la plus intime et que celui dont la conductivité est la plus forte est aussi le plus fragile, mais nous n'en avons aucune preuve .

A propos de l'association fréquente des paralysies post-sérothérapiques et des autres manifestations de la maladie du sérum, nous notons que les paralysies évoluent de façon isolée dans 1/4 des 50 cas dont YOUNG fait la revue en I932. Dans 4 des 6 cas de HUGUES en I944, dans 2 des 3 cas de PARSONAGE et TURNER.

Nous insistons sur ce fait car dans ces cas, les paralysies post-sérothérapiques ne se différencient en rien du syndrome d'amyotrophie névralgique tel que nous l'avons décrit.

LES ENCEPHALITES POST-INFECTIEUSES.

Les travaux qui nous permettent aujourd'hui une connaissance assez aprofondie de la physiopathologie des encéphalites post-infectieuses commencèrent à voir le jour vers I925, date à laquelle un nombre élevé d'encéphalites vinrent compliquer les vaccinations jénnériennes en Grande Bretagne et en Hollande.

Ces accidents qui réalisent un tableau d'encéphalomyélite aigu disséminée avec atteinte de la conscience, convulsions, paralysies, mouvements anormaux, signes cérébelleux, médullaires, atteinte des nerfs crâniens, sont la conséquence, maintenant communément admise, d'un désordre allergique induit de façon exceptionnelle et imprévisible par le virus de l'affection causale.

En effet, ces encéphalites se déclarent à une date remarquablement fixe qui dépend de la nature de la fièvre éruptive.

10e, 12e jours après inoculation jénnérienne

3e, 8e jour après rougeole

2e, 8e jours après varicelle

3e, 4e jour après rubéole.

Dans la première semaine de la variole.

Si riche et angoissant que soit le tableau clinique, il peut s'amender très vite et guérit dans 80 % des cas avec ou sans séquelles.

Les cas qui donnent lieu à une vérification anatomo-pathologique montrent d'une façon remarquablement identique, quelle que soit la fièvre éruptive en cause, des lésions bien particulières.

"La lésion élémentaire, centrée par une veine de moyen ou de petit calibre consiste en une couronne cellulaire constituée au tout début de lymphocytes et de plasmocytes puis, très vite, de cellules microgliales. La myéline est détruite dans le tissu cérébral qui borde la veine. Les lésions sont très peu marquées dans la substance grise. Dans la substance blanche au contraire, elles prennent leur plein développement et s'étendent sur de longues distances autour des ramifications du réseau veineux. Le terme "d'encéphalites périveineuses" exprime cette systématisation du réseau veineux qui paraît être la marque la plus personnelle du processus histo-pathologique" (F. LHERMITTE, J.C. GAUTIER).

Des lésions identiques sont observées chez l'animal au cours des encéphalomyélites expérimentales dont l'origine allergique est certaine.

Tout se passe comme si la structure du tissu nerveux conditionnait sa lésion, indépendamment de la nature des différents allergènes.

Il est important de rappeler que dans toutes les affections d'origine virale connues du système nerveux, les lésions anatomiques portent au contraire électivement sur la substance grise.

LE SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE dont nous avons remarqué les circonstances d'apparition si comparables à celles de l'amyotrophie névralgique a donné lieu à des études anatomiques lorsque l'évolution s'est faite vers la mort.

"Les lésions frappent presque exclusivement les racines nerveuses. Elles sont diffuses et peuvent porter sur des racines dont l'atteinte n'était pas apparente cliniquement. Elles prédominent souvent sur les racines lombo-sacrées. Les altérations radiculaires associent suivant des modalités variables des lésions des fibres nerveuses et des modifications de type inflammatoire. Les lésions des fibres, plus ou moins sévères, plus ou moins étendues, consistent en un gonflement important de la gaine de myéline et du cylindraxe. En certains points, la gaine est fragmentée avec formation de corps granuleux ; ailleurs, elle est morphologiquement normale mais a pris un aspect pâle, lavé. La réaction inflammatoire cellulaire peut être totalement absente ou se manifester par quelques infiltrats lympho-plasmocytaires.

Certaines observations privilégiées conduisent à penser que les modifications interstitielles sont le fait premier, précédant de quelques jours les lésions dégénératives des fibres" (CAMBIER).

Comme pour les encéphalites, l'aspect histologique des lésions n'est pas semblable à celui qui est habituellement rencontré dans les affections virales.

Les manifestations nerveuses, sensitives, et motrices de la polyradiculo-névrite semblent relever moins d'une destruction des fibres que de l'étranglement des racines distendues par le processus inflammatoire au sein de leurs gaines radiculaires. L'atteinte homogène de l'ensemble des fibres, le fait qu'il s'agit plutôt d'une perturbation fonctionnelle de la conduction que d'une destruction anatomique rendent compte de la discrétion de l'atrophie musculaire et de la réversibilité remarquable des troubles ; de même, l'absence habituelle de fibrillation à l'examen électro-myographique, l'allongement important du

temps de conduction des nerfs périphériques trouvent ainsi leur explication.

Le syndrome de GUILLAIN-BARRE se présente lui aussi comme un mode de réaction de l'organisme à des infections ou à des agressions de nature très diverses.

Ainsi nous voyons que, pour chacunes de ces maladies qui nous apparaissent comme des réponses stéréotypées du système nerveux à des agressions diverses, pouvant survenir à titre exceptionnel, chez certains sujets prédisposés, tous les documents dont nous disposons tendent à renforcer l'hypothèse d'une origine immunitaire.

oOo

ETUDE EXPERIMENTALE

Les expériences de WAKSMAN et ADAMS (I955).

Ces auteurs ont provoqué chez l'animal et plus facilement chez le lapin que chez le cobaye ou la souris, une polyradiculo-névrite spontanément curable en injectant par voie intradermique un antigène préparé à partir de fragments de nerf sciatique prélevé sur un autre lapin, Ces fragments étaient débarrassés de la graisse et du tissu conjonctif, puis émulsionnés avec des bacilles de Koch tués et une huile minérale.

Après une incubation silencieuse de quatorze jours surviennent des troubles moteurs sans trouble sphinctérien ni encéphalique. Dans le L.C.R., apparait une dissociation albumino-cytologique. La guérison survient spontanément en quelques jours.

Si l'animal est sacrifié pendant la phase paralytique on observe des lésions prédominant sur les racines postérieures et les ganglions spinaux. Il s'agit d'atteintes purement dégénératives.

Les animaux ayant reçu un tissu nerveux périphérique font des lésions purement périphériques. Ceux qui ont reçu du tissu cérébral font des lésions portant à la fois sur le système nerveux périphérique et sur le tissu cérébral.

Il semble que la réponse soit fonction de la myéline injectée comme s'il y avait des antigènes spécifiques.

Nous savons avec quelle prudence il faut rapprocher les expérimentations sur l'animal de la pathologie humaine. Nous croyons cependant que les expériences de WAKSMANN et ADAMS démontrent la réalité possible de réponses allergiques du système nerveux.

oOo

PATHOGENIE DE LA MALADIE DU SERUM ET PERIARTERITE NOUEUSE.

A la suite de nombreuses études anatomiques , on considère aujourd'hui que le mécanisme pathogénique de l'atteinte artériolaire qui conditionne toutes les manifestations de la maladie de Küssmaul-Maier est d'origine allergique.

Soupçonnée par GRUBER, en 1925, le rôle de l'allergie est confirmé en 1936 par COHEN, KLINE et YOUNG. Ces auteurs montrent la similitude qui existe entre les lésions anatomiques de la PAN et les lésions allergiques puisqu'on y retrouve un processus exsudatif de la nécrose fibrinoïde et une organisation fibreuse.

De telles lésions histologiques ont pu être reproduites chez le lapin en 1943 par RICH et GREGORY après qu'ils eurent constaté la présence d'altérations anatomiques analogues à celles de la P.A.N. à l'autopsie de sujets ayant reçu de fortes doses de sérum de cheval et fait des manifestations d'hypersensibilité anaphylactique.

Le tableau d'angéite allergique n'est pas l'apanage exclusif de la maladie de Küssmaul. Il peut être réalisé par la maladie du sérum dont le rapprochement avec les expérimentations de RICH et GREGORY s'impose.

Tiendrions-nous là l'explication des phénomènes observés lors de l'amyotrophie névralgique ? Il est bien hardi de l'affirmer, il n'est pas interdit de le croire.

De toute façon, le mécanisme physiopathologique intime qui déclencherait l'apparition de cette angéite allergique demeure obscur.

oOo

CONCLUSIONS

De I962 à 1964, dans une consultation de rhumatologie nous avons rencontré sept cas d'amyotrophie névralgique (syndrome de PARSONAGE et TURNER) pour environ cent névralgies cervico-brachiales.

Le caractère hautement douloureux de cette affection, essentiellement neurologique, sa localisation à la région cervico-brachiale, conduisent facilement ces patients chez le rhumatologue qui se doit de connaître parfaitement cette maladie peu fréquente.

Nous ne prétendons pas établir une nouvelle statistique sur sept cas, ni tenter de modifier la très belle description des auteurs anglais, mais nous pensons avoir montré que nos cas étaient conformes aux descriptions de ces auteurs, qu'il suffit, bien souvent de penser au diagnostic pour le poser s'il y a lieu, et que la discussion de l'amyotrophie névralgique fait partie du diagnostic de toute algie cervico ou scapulobrachiale.

Enfin, si la pathogénie demeure inconnue, nous avons insisté sur la similitude parfaite existant entre l'amyotrophie névralgique et les paralysies post-sérologiques.

Les manifestations douloureuses et paralytiques survenant au cours de la maladie du sérum nous semblent entrer dans le cadre plus vaste de l'amyotrophie névralgique.

Nous pensons que les vaccinations si elles ne sont pas la cause la plus fréquente peuvent être retenues comme facteur déclenchant de l'amyotrophie névralgique.

Enfin, si le mécanisme pathogénique demeure inconnu, nous avons tenté de montrér que l'hypothèse allergique semble actuellement la plus défendable.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

M. DELBARRE

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
M. J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

1 - ALAJOUANINE Th., THUREL R., BLATRIX Ch.-

Paralysie amyotrophique des muscles périscapulaires à début brusque et douloureux.
Rev. Neurol. I950, 280-28I.

2 - ARNOULD G.-

Névralgie brachiale amyotrophique : à propos de trois cas personnels.
Ann. Méd. Nancy, I964, 3, 826-832.

3 - BOUDOURESQUE J., SIGWALD J., TATOSSIAN A.-

Polynévrites, problème des paralysies post-sériques.
Encyclopédie M-C, 2, I7I00.

4 - BOUREL M., SABOURAUD O.-

A propos de l'amyotrophie névralgique, syndrome de la ceinture scapulaire.
Entretiens de Bichat, Med., I96I, 35-38.

5 - CAMBIER J.- Le syndrome de Guillain-Barré.
Rev. Prat. I964, I4, 3355-3365.

6 - DESSE J.A.- Maladie de Bornholm.
Sem. Hôp. Paris , I953, 29, 482-487.

7 - DIXON G.J., DICK T.B.S.-

Acute brachial radiculitis.
Lancet, I945, 249, 707-708.

8 - DUCROS J.J.-

Le syndrome de Parsnnage et Turner.
Thèse , Bordeaux, I958.

9 - DUMENIL- Contribution pour servir à l'histoire des paralysies périphériques et spécialement de la névrite.
Gz. Hebd. Méd. Chir., I864, 203.

10 - GARVEY P.H., JONES N., WARREN S.I.-

Polyradiculoneuritis
J.A.M.A., I940, 115, I955-I962.

11 - GODLEWSKI St.-

Les cervico-brachialgies, étude analytique fondée sur cent observations.
Progr. Méd. I952, 10, 250, 257.

12 - GOULON M., MARGAIRAZ A., NOUAILHAT -

Syndrome de Guillain-Barré.
Encyclopédie M.C. Neuro. II, I7097.

13 - HUBAULT A., de SEZE S.-

Diagnostic des cervico-brachialgies.
Rev/ Prat. I964, 14, 3217-3225.

14 - HUMPHREY J.H., Mc. CLELLAND M.-

Brit. Med. J., I944, 4339, 315-318.

15 - JUILLET P., SAVELLI A., RIGAL J., BOUVIER S.-

Le syndrome de Parsonage et Turner.
Rev. Neur. Paris, I964, 3, 135-147.

16 - LHERMITTE F., GAUTIER J.C.-

Accidents nerveux de la sérothérapie.
In : Maladies Allergiques, Paris, I964, Flammarion édit.

17 - LIEVRE J.A.-

Vue générale sur les algies du membre supérieur.
Rev. Rhum. , I950, 17, 2-5.

18 - LIEVRE J.A.- BLOCH-MICHEL H.-

Les algies du membre supérieur et les hernies discales de la région cervicale.
Conférences scientifiques internationales du rhumatisme chronique dégénératif.
Aix-les-Bains, I948, 247-269.

19 - MAGEE K.R., DEJONG R.N.-

Paralytic brachial neuritis.
J.A.M.A., I960, 174, 1258-1262.

20 - PARSONAGE M.J., TURNER J.W.A.-

Neuralgic amyotrophy : the shoulder gridle syndrome.
Lancet , I948, 254, 973-978.

21 - RAVAULT P.P., VIGNON G.-

Etude clinique et thérapeutique des arthroses et discopathies de la colonne cervicale.
Rhumatologie, I952, I-24.

22 - RICHARDSON J.S.-

Serratus magnus palsy.
Lancet, I942, 242, 6I8.

23 - SOREL R., BARDIER A., DEGOY A., SALANOVA C.-

A propos de deux cas de névrite périphérique consécutive à la séro et à la vaccino-thérapie.
Toulouse , Med. , I959, 60, 636-637.

24 - SPILLANE J.D.-

Localised neuritis of the shoulder girdle.
Lancet, I943, 245, 532-535.

25 - THAON P.- Accidents d'anaphylaxie corrélatifs à la sérothérapie antitétanique. Manifestations névritiques.
Sem. Méd. Paris, I9I0, 43, 5I3.

26 - TURNER J.W.A.-

Acute brachial radiculitis.
Brit. Med. J. I944, 4374, 592-594.

27 - TURNER J.W.A., PARSONAGE M.J.-

Neuralgic amyotrophy (Paralytic brachial neuritis)
Laneet, I957, 273, 209-212.

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V° -
ODÉ 58-90